

Aus der Hautklinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
(Direktor : Prof. Dr. med. G. W. Korting)

Zur Kenntnis der Dermatomyositis

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Johannes Gutenberg-Universität
Mainz

vorgelegt von
IRMGARD ZURHAUSEN
Bad Kreuznach
1967



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Hautklinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
(Direktor : Prof.Dr.med. G.W.Korting)

Zur Kenntnis der Dermatomyositis

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Johannes Gutenberg-Universität

Mainz

vorgelegt von

Irmgard Zurhausen

Bad Kreuznach

1967

Dekan : Prof.Dr.med. L. Diethelm

Referent : Prof.Dr.med. G.W.Korting

Tag der mündlichen Prüfung: 16. Dezember 1967



Inhaltsverzeichnis

	Seite
I. Verschiedene Gesichtspunkte der Dermatomyositis	1
II. Kasuistik	25
III. Diskussion	64
IV. Zusammenfassung	73
V. Literatur	75

I. Verschiedene Gesichtspunkte der Dermatomyositis

1. - Historisches

Aus dem Jahre 1863 stammt die Veröffentlichung von WAGNER⁵⁴⁾ über eine bis dahin nicht bekannte Erkrankung der quergestreiften Muskulatur, der er die Bezeichnung "Polyomyositis acuta" gab. 24 Jahre später beschrieb er einen zweiten derartigen Krankheitsverlauf, und noch im gleichen Jahre (1887) publizierten UNVERRICHT⁵²⁾ und HEPP²⁵⁾ entsprechende Beobachtungen. HEPP hob durch seine Benennung "Pseudotrichinose" die Ähnlichkeit dieser Muskelerkrankung mit der Trichinose hervor, UNVERRICHT prägte die heute gebräuchliche Bezeichnung "Dermatomyositis". Er umriß schon 1887 die charakteristische Symptomatologie und nannte als die wichtigsten Kennzeichen des Leidens : Fieber, Milzschwellung, Oedeme und das Auftreten urticaria- oder erysipelartiger Ausschläge. Er betonte die ausgesprochen entzündliche Natur der Muskelveränderungen, das Fortschreiten auf Schling- und Atmungsmuskulatur mit schließlich tödlichem Ausgang unter Erstickungsanfällen und Lungenerscheinungen. In der Darstellung eines zweiten Falles⁵³⁾ vermutete UNVERRICHT im Jahre 1891, daß es sich um ein klinisch scharf charakterisiertes, eigenartiges Krankheitsbild handle, welches streng von allen anderen Muskelaaffektionen zu trennen und auf eine infektiöse Ursache zurückzuführen sei.

1888 veröffentlichte SENATOR⁴⁵⁾ eine gleichartige Krankheits-

Beteiligung als "Neuromyositis" bezeichnete. OPPENHEIM³⁹⁾ berichtete erstmalig 1899 und später im Jahre 1903 über mehrere Fälle von Dermatomyositis, bei denen er als wesentliches Merkmal das Auftreten multipler Geschwüre in der Rachen-, Wangen- und Zungenschleimhaut hervorhob. Diese Beobachtungen veranlaßten OPPENHEIM, für die Krankheit den Namen "Dermatomucomyositis" vorzuschlagen.

Unter der Bezeichnung "Poikiloderma atrophicans vascularis" stellte im Jahre 1906 JAKOBI²⁸⁾ den Fall eines 30jährigen Mannes zur Diskussion, der folgenden Befund darbot : das Gesicht erschien dunkel gefärbt, die Lider stark oedematös geschwollen. Auf Brust und Rücken fanden sich netzartige Atrophien, in denen die Follikel als rotbraune Punkte deutlich hervortraten. Die Atrophien entwickelten sich aus einer hellen Marmorierung, die sich aus Teleangiektasien und Hautblutungen zusammensetzte. Ähnliche Veränderungen bestanden auch an der Mundschleimhaut.

In der Folgezeit beschränkten sich die Publikationen auf einzelne Fallbeschreibungen, meist unter der Bezeichnung "Polyomyositis acuta". Offenbar waren keine Hauterscheinungen vorhanden, oder aber man erblickte in ihnen keinen Zusammenhang mit dem Grundleiden.

Auf dem VIII. Internationalen Dermatologenkongreß, der 1930 in Kopenhagen stattfand, berichtete GOTTRON²⁰⁾ erstmalig ausführlich über die Hautveränderungen bei Dermatomyositis und definierte deren genaue Morphologie. SCHUERMAN⁴³⁾ verfaßte 1939 eine große Abhandlung über den Gesamtkomplex der Dermato-

myositis, und seither wächst das Interesse an dieser Erkrankung auch in den nicht dermatologischen Disziplinen in zunehmendem Maße.

2. Klinisches Bild der Dermatomyositis

Entsprechend ihren verschiedenen Angriffspunkten an Muskulatur, Haut und Schleimhäuten zeigt die Dermatomyositis (im folgenden abgekürzt : D.) ein recht buntes Erscheinungsbild, und sowohl die wechselnde Symptomatik als auch der unterschiedliche Verlauf erschweren die Diagnose mitunter nicht unerheblich. Man darf jedoch sagen, daß die D. heute als ein wohldefiniertes Krankheitsbild angesehen werden muß, wenn auch die Frage nach ihrer Ätiologie noch nicht zufriedenstellend beantwortet werden kann.

Am Beginn der Erkrankung steht meist ein uncharakteristisches Unwohlsein neben Raynaud-artigen Zuständen in Armen und Beinen und häufig muskelkaterartigen Schmerzen, die vom Patienten zunächst mit einer vorausgegangenen Anstrengung in Zusammenhang gebracht werden. Gleichzeitig oder schon vorher tritt ein mehr oder minder scharf begrenztes lila bis weinrotes ("heliotrop") Erythem der Augenlider auf, sowie oedematöse, nicht eindrückbare Schwellungen vor allem im Bereich des Gesichts, aber auch der Extremitäten, des Rückens und der oberen Brustpartie. SCHUERMAN⁴⁴⁾ wies als erster auf den auffälligen Gesichtsausdruck der Kranken hin. Durch die gedungenen Bereiche in der oberen Gesichtshälfte, die hochgezogenen Augenbrauen, die in Querfalten gelegte Stirn und die tie-

fen Nasolabialfalten bietet der Patient einen weinerlichen, leidenden Anblick. Für das Zustandekommen dieses häufigen Symptoms erwägt SCHUERMANN eventuelle diencephale Regulationsstörungen. Die Muskulatur zeigt zunehmende Einschränkung der Beweglichkeit nach Art der schlaffen Lähmung. Selten findet sich ein ausgesprochen akuter Krankheitsbeginn mit hohem Fieber ($39,5^{\circ}$ - 40° C), heftigen Schmerzen in den stark geschwollenen Armen und Beinen im Sinne einer "Myasthenia dolorosa" und hochgradiger Muskelschwäche bis zu völliger Bewegungsunfähigkeit. Häufig besteht eine Dysphagie (in 60 % aller Fälle nach CHRISTIANSEN⁸⁾).

Das Erythem kann leicht schuppig sein, manchmal umgibt es Schultern und Oberarme wie eine Pelerrine. Sogenannte "Alabasterflecken", porzellanfarbene, atrophische Bezirke, durchsetzen das Erythem, das nach längerem Bestand mehr bräunlich und von Teleangiectasien durchzogen erscheint (Poikilodermie). FLEHME¹⁶⁾ beschrieb 1921 follikulär angeordnete, rote bis braune, von Teleangiectasien umgebene Papeln. Später (1930) hob GOTTRON ausdrücklich hervor, daß es sich bei diesen Veränderungen nicht um Primäreffloreszenzen wie etwa beim Lichen ruber, sondern um eine mögliche Reaktionsform der Haut bei D. handle.

Weitere Hautveränderungen bei D. können die Schleimhäute betreffen in Form von oedematösen Schwellungen, Erosionen und Geschwüren. Manchmal wird über Schmerzen beim Zurückschieben des Nagelhäutchens geklagt (KEINING'sches Phänomen²⁹⁾).

Am Herzen finden sich in $\frac{1}{4}$ bis $\frac{1}{3}$ aller Fälle Myocardver-

änderungen, die im allgemeinen wenig subjektive Beschwerden verursachen und im EKG als Sinustachycardie oder andere mehr uncharakteristische Befunde imponieren. DENK und KORTING¹³⁾ geben in einer Literaturübersicht eine Herzbeteiligung bei D. in 22,5 % - 50 % der Fälle an. Die fast regelmäßig zu beobachtende Tachycardie ist unabhängig von Steigerungen der Körpertemperatur. Die pathologisch-anatomischen Veränderungen können Peri-, Myo- und Endocard betreffen. SCHUERMAN weist darauf hin, daß die dermatomyositische Herzinsuffizienz schlecht auf Digitalis anspricht. Die Lungenbeteiligung äußert sich in Pneumonien mit und ohne Pleuritis, und manchmal, aber viel seltener als bei der Sklerodermie, kommt es zur Lungenfibrose, die als Analogon zu den in Haut und Muskulatur ablaufenden Prozessen angesehen werden kann. Am Nervensystem wurden encephalitische Erscheinungsbilder, Krampfanfälle sowie neuritische und polyneuritische Symptome beschrieben (Neuromyositis SENATOR). Im Bereich des Verdauungstraktes kann es zu Geschwürsbildungen kommen, die allerdings mitunter durch die hochdosierten Cortisongaben provoziert werden. Das lymphatische System reagiert in manchen Fällen mit Milzvergrößerung und Lymphknotenschwellung. Eine Mitbeteiligung der Nieren ist selten, doch werden Eiweißausscheidung, Zylindrurie und Hämaturie erwähnt.

3. - Laboratoriumsbefunde

Blutbild

In Übereinstimmung mit SCHUERMAN berichten GERTLER, v.HELLDORF,

SÖNNICHSEN und THORMANN¹⁸⁾, daß hinsichtlich der Erythrocytenzahl, des Hb-Gehalts und der Leucocytenzahl annähernd normale Werte beobachtet wurden. Auffallend ist eine geringfügige Monocytose (um 9 %), die SCHUERMANN in der Phase der Besserung sah, bei GERTLER u.a. nach Einsetzen der Therapie und in der inaktiven Phase verschwand. In der Literatur finden sich sowohl Hinweise auf Lymphopenie als auch auf Lymphocytose, ähnlich wechselnd ist das Auftreten einer Eosinophilie.

Serumeiweiß

Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit ist leicht bis mäßig stark erhöht ; KORTING, WEBER und WERLE³³⁾ konnten zwischen der Höhe der BSG und dem Anstieg der Enzymaktivitäten im Serum gewisse Parallelen beobachten, die auch Rückschlüsse auf die Akuität des Krankheitsstadiums erlaubten. GERTLER u.a. weisen auf die in der Serumelektrophorese auftretende gamma-Hyperglobulinämie hin, die auch von BEICKERT²⁾ beobachtet wurde. Letzterer erwähnt die bei sieben von neun Fällen bestehende α_2 -Globulinerhöhung, die auch in der Kasuistik von GERTLER u.a. bei 11 von 13 Patienten besteht, von den Verfassern aber nicht hervorgehoben wird.

Serumenzyme

Regelmäßig besteht bei der akuten D. eine vermehrte Aktivität der Serumglutaminoxalessigsäure-Transaminase und eine etwas geringere der Glutaminpyruvat-Transaminase ; gleichfalls erhöht ist die Aktivität der Lactatdehydrogenase und der Aldolase (KORTING, WEBER u. WERLE). WÜST, LANGREHR und HORN⁵⁸⁾

erkennen aus den Fermentrelationen einen sogenannten "Muskeltyp", der auch beim Herzinfarkt und bei peripheren Muskelnekrosen gefunden wird, im Gegensatz zu einer anderen Konstellation, dem "Lebertyp". Der Muskeltyp ist dadurch gekennzeichnet, daß bei hoher LDH die Aktivität der SGOT die der SGPT übertrifft. Die Verfasser nehmen an, daß zwischen der Fermentausschwemmung und der bei D. regelmäßig vorliegenden Kreatinurie gewisse Beziehungen bestehen : als Folge des Verlustes glycolytischer Fermente (MDH, LDH, Aldolase) und der damit verbundenen Minderung der Glycolyse könnten Störungen im Aufbau energiereicher Phosphatverbindungen resultieren, die für die Fixation des in Leber und Nieren gebildeten Kreatins als Kreatinphosphorsäure im Muskel erforderlich sind.

Ferner fanden HOLZMANN, KORTING und MORSCHES²⁶⁾ in zwei von drei D.-Fällen vermehrte Aktivität der Myokinase und der Kreatinphosphokinase im Serum. Da die Enzymbestimmungen vorgenommen wurden, als die Patienten bereits unter Steroid-Medikation standen, darf angenommen werden, daß sich bei unbehandelten Fällen noch eindrucksvollere Aktivitätssteigerungen ergeben würden. Da die CPK und MK muskelspezifische Fermente sind, kann aus dem Anstieg der Serumaktivitäten proportional auf das Ausmaß der Muskelzerstörung geschlossen werden. Auch beim Myocardinfarkt liefert ja die Bestimmung von CPK und MK wertvolle diagnostische Hinweise.

Kreatin / Kreatinin

CHRISTIANSON, O'LEARY und POWER⁹⁾ geben eine erhöhte Kreatinausscheidung im Urin bei D. an, Kreatinin dagegen wird bei D.

und anderen Krankheiten mit Muskeldegeneration vermindert ausgeschieden. KREYSEL und SCHANDELMAIER³⁵⁾ fanden nach oraler Kreatinzufuhr bei D.-Patienten eine gegenüber Normalpersonen verminderte Kreatinin- und erhöhte Kreatinausscheidung bei eindeutig erhöhtem Kreatinspiegel im Blut. In einer neueren Untersuchung konnte KREYSEL³⁴⁾ zeigen, daß durch Belastungsproben auch solche D.-Fälle aufgedeckt werden können, bei denen eine Muskelbeteiligung mit den üblichen Methoden nicht nachweisbar ist. Während die Ausgangswerte vor der Kreatinzufuhr im Urin keine Unterschiede gegenüber Normalpersonen aufwiesen, zeigten die sogenannten "latenten" Fälle nach peroraler Kreatinbelastung auch eine verminderte Kreatinin- und erhöhte Kreatinausscheidung im Urin bei gleichzeitiger Hyperkreatinämie, die nach Ansicht des Verfassers als Ausdruck einer verzögerten Kreatinaufnahme durch die geschädigte Muskulatur zu verwerthen ist.

Elektromyographie

Verständlicherweise werden durch das EMG weitgehend unspezifische Veränderungen wahrgenommen, deshalb sind die Befunde für die Differentialdiagnose innerhalb des Formenkreises der Myopathien nicht zu verwerten. Nach PUFF und ZSCHOCKE⁴¹⁾ ermöglicht das EMG mit Nadelelektroden eher als die Probebiopsie verwertbare Befunde, da bei dem oft fleckförmig unterschiedlichen Schädigungsgrad des einzelnen Muskels klinisch verdächtige Bezirke in beliebiger Zahl aufgesucht werden können. O'LEARY, LAMBERT und SAYRE³⁷⁾ fanden bei Patienten mit D. im wesentlichen die gleichen EMG-Bilder wie in Fällen von

Polymyositis ohne Hautbeteiligung. Nach STEINBRECHER⁴⁹⁾ ist bei generalisierten Formen chronischer Myositiden und Dermatomyositiden die Amplitudenverminderung ebenso wie die Potentialverkürzung besonders stark ausgeprägt, weil bei diesen Muskelerkrankungen die Faserdichte der motorischen Einheit sehr stark gelichtet ist. Die bei D. vorliegende Übererregbarkeit der Fasermembran manifestiert sich u.a. in oft extrem verkürzter postreflektorischer Hemmungsphase. Der Autor fand bei D. eine Verminderung der mittleren Potentialdauer um 51 % gegenüber der Norm.

4. - Histologie

Das Ergebnis histologischer Untersuchungen bei D. ist weitgehend vom Entnahmeort abhängig, weil die morphologischen Stadien der Erkrankung in den einzelnen Muskeln unterschiedlich stark ausgeprägt sind.

Die Veränderungen der Skelettmuskulatur treten herdförmig im Muskelparenchym und im Interstitium auf. Die Muskelfasern erscheinen stellenweise oedematös gequollen und vakuolisiert, an anderen Orten atrophisch oder zerrissen ; daneben kommen mehrkernige, sogenannte Muskelriesenzellen vor. Auch im Myocard wurden wiederholt derartige Veränderungen festgestellt.

GOTTRON²¹⁾ berichtet, daß er im Bereich krankhaft veränderter Haut bei D. in der Cutis eine mit Kresylechtviolett anfärbbare Substanz gefunden habe. Der Nachweis dieser Substanz gelang vor allem in flächenhaften, oedematösen Schwellungen in der Cutis, Subcutis und, in retikulärer Anordnung, zwischen den

Fettzellen, auch in den interstitiellen Räumen des Muskelgewebes. Diese Massen waren im Schnitt mehr feinfädig als amorph geronnen und wiesen nach Färbung mit Kresylechtviolett deutliche Metachromasie auf, die GOTTRON auf das Vorliegen eines sauren Mucopolysaccharids zurückführt, da sie nach Zugabe von Hyaluronidase schwand.

5. - Krankheitsverlauf

In den Fällen mit akut einsetzendem Erkrankungsbeginn besteht meist hohes Fieber, dazu treten heftigste Muskelschmerzen und massive, generalisierte Oedeme. Unter Beteiligung der Atmungs- und Schluckmuskulatur kann das Leiden nach Auftreten einer Bronchopneumonie oder einer kaum zu beeinflussenden Herz- und Kreislaufinsuffizienz in wenigen Tagen zum Tode führen. Nach SCHULDMANN⁴⁴⁾ beträgt die Letalität etwa 66 % und steigt jenseits des dritten Lebensjahrzehnts rapide an.

Die chronischen Krankheitsverläufe haben eine bessere Prognose, sie ziehen sich über Monate und Jahre hin, wobei unterschiedlich lange Remissionen mit rezidivierenden Schüben abwechseln. Haut- und Muskelerkrankungen können einer ausgeprägten Atrophie weichen, und mitunter stellen sich Weichteilverkalkungen erheblichen Ausmaßes ein. Meist zeigen die Patienten eine starke Infektbereitschaft und erliegen schließlich doch ihrem Leiden. Da maligne Tumoren bei D. häufig vorkommen, stellen sie in manchen Fällen die Ursache eines letalen Ausgangs dar.

6. - Verlauf im Kindesalter

Ein hoher Prozentsatz (20 %) aller Beobachtungen betrifft Kinder unter 15 Jahren. Grundsätzlich verläuft die Erkrankung bei Kindern milder und hat eine günstigere Prognose als beim Erwachsenen ; die Letalität liegt unter 50 %. Allerdings besteht eine Neigung zu interstitieller Calcinose der Weichteile und zu erheblichen Kontrakturen. Das Krankheitsbild und die Laboratoriumsbefunde sind im ganzen gesehen ähnlich wie beim Erwachsenen, doch läßt die im Kindesalter physiologische Kreatinurie keine sicheren Schlüsse auf den pathologischen Muskelstoffwechsel zu. Bisher wurden keine Fälle bekannt, wo die D. im Kindesalter von einem malignen Tumor begleitet wurde.

7. - Ätiopathogenese

Während die Erstbeschreiber der D. teils Protozoen, teils nicht näher erläuterte infektiöse Agentien für die Ursache der D. hielten, darf heute als sicher gelten, daß Parasiten oder Bakterien zumindest nicht im herkömmlichen Sinne für die Entstehung der Erkrankung verantwortlich sind. ZWEYMÜLLER⁵⁹⁾ beschrieb 1953 eine akut aufgetretene Haut- und Muskelerkrankung, bei welcher der Nachweis von Coxsackie-Virus A₂ im Stuhl sowie von neutralisierenden Antikörpern gegen das Virus im Serum gelang. Allerdings konnte dieser Befund von anderen Untersuchern nicht bestätigt werden, so daß angenommen werden muß, daß es sich bei D. und der Viruskrankheit um zwei verschiedene Leiden handelt. In neuerer Zeit nimmt die immunologische Betrachtungsweise immer größeren Raum ein, obwohl

bisher noch keine für D. spezifischen Befunde wie etwa das LE-Zellphänomen beim Erythematodes bekannt geworden sind. BEICKERT²⁾ glaubt an einen Zusammenhang der D. mit autoantikörperbedingten, hämolytischen Anämien. Autoimmunologische Prozesse mit dem Muskel als "Schockorgan" werden besonders für D. bei malignen Tumoren angenommen (CURTIS, HECKAMAN u. WHEELER¹⁰⁾).

Vielfach wird heute die D. den sog. Kollagenosen zugerechnet. Gewisse Ähnlichkeiten im klinischen Bild mit dem Lupus erythematodes und der Periarteriitis nodosa, die Ablagerung einer fibrinoiden Substanz im Interstitium, die Dysproteinämie sowie das Absprechen auf Corticoid-Medikation lassen einen gemeinsamen Mechanismus vermuten.

Nach Meinung SCHUERMANN's und GOTTRON's stellt die D. eine primär-degenerative Muskelerkrankung dar. Die Einengung der präcapillären Gefäßabschnitte und die Erweiterung der Capillaren im Zustande der Peristase bedingen eine Permeabilitätssteigerung der Gefäßwände für flüssige, gelöste und schließlich auch geformte Blutbestandteile sowie eine Hypoxydase der Gewebe mit den Folgen eines Ernährungsmangels. Da die D. jedoch eine primäre Erkrankung der Muskelzelle ist, sind die geschilderten Vorgänge wahrscheinlich sekundärer Natur.

Nach KUHNKE³⁶⁾ ist die D. eine Enzymopathie ; durch Störungen im Hyaluronsäure-Hyaluronidase-System kommt es zu der intercellulären Permeabilitätssteigerung, wobei unter anderem auch abnorme Immunoproteine im Gewebe abgelagert werden sollen.

WALDENSTRÖM⁵⁵⁾ führt die Dysproteinämie bei D. auf eine

Störung der Proteinmatrize zurück, wobei Eiweißkörper im Bindegewebe abgelagert werden und so die Erkrankung auslösen.

8. - Differentialdiagnose der Dermatomyositis

Folgende Erkrankungen sind wohl am häufigsten bei differentialdiagnostischen Erwägungen gegen die D. abzugrenzen :

- a) Lupus erythematodes visceralis
- b) Progressive Sklerodermie
- c) Periarteriitis nodosa
- d) Primär chronische Polyarthrit
- e) Trichinose
- f) Andere Myopathien

a) Lupus erythematodes visceralis

Die Erkrankung tritt überwiegend bei Frauen im jüngeren und mittleren Lebensalter auf. In der Anamnese finden sich häufig Gelenkbeschwerden ; zur speziellen Symptomatik gehören das schmetterlingsförmige Gesichtserythem, die abakterielle Endocarditis Libmann-Sack und das nephrotische Syndrom. Störungen des blutbildenden Apparates äußern sich als Leucopenie, Anämie, Thrombopenie, Symptome, die bei der D. in der Regel fehlen. Einen charakteristischen Befund stellt auch die extrem erhöhte BSG dar. Der Nachweis von LE-Zellen und dem LE-Faktor im Blut sichert die Diagnose des Lupus erythematodes.

b) Progressive Sklerodermie

Die progressive Sklerodermie befällt Frauen öfter häufiger

als Männer, im Kindesalter ist sie selten. Sie zeigt, ausgeprägter als bei D., zu Beginn Raynaud-artige Zustände, und schon frühzeitig bildet sich die Sklerose der Finger, des Zungenbändchens sowie die Beteiligung des Oesophagus als Dysphagie aus. Durch Fältelung der Haut um die Lippen entsteht eine Verkleinerung der Mundöffnung (Mikrostomie). Bei beiden Krankheiten können Herz und Lungen ergriffen werden. Im Gegensatz zur D. bleiben aber bei der Sklerodermie die Serumtransaminasen stumm (KORTING²⁶).

c) Periarteriitis nodosa

Auch diese Krankheit kann unter ähnlichen Erscheinungen verlaufen wie die D. . In der Muskulatur finden sich myositische Veränderungen, und die EMG-Befunde bei D. und Periarteriitis nodosa sind nicht voneinander zu unterscheiden. Nach HEGGLIN²⁴) besteht in 50 % aller Periarteriitis-Fälle eine Hypertonie ; zum typischen Bild gehören auch abdominale Krämpfe, Splenomegalie, polyneuritische Beschwerden besonders im Bereich der unteren Extremitäten sowie die allerdings nicht immer nachweisbare Knötchenbildung entlang der Arterien. Dazu kommt in einem Teil der Fälle die charakteristische Nierenbeteiligung, bei der sich im Urinsediment gleichzeitig Leucocyten, Erythrocyten und Fett- und Wachszylinder finden.

d) Primär chronische Polyarthrit

Nach BÖNI⁴) ist die D. zwischen dem Lupus erythematoses und der primär chronischen Polyarthrit (p.c.P.) einzuordnen.

Im Gegensatz zur p.c.P. treten bei D. nur mild verlaufende Arthritiden ohne Deformierungen auf, auch sind röntgenologisch faßbare Gelenkveränderungen selten. Die für D. charakteristischen Hautmanifestationen, Schluckstörungen und erhöhten Transaminasenwerte im Serum kommen bei p.c.P. nicht vor. Der Latexfixationstest kann in beiden Fällen positiv sein und ebenso wie bei D. ist im muskelbioptischen Präparat bei manchen p.c.P.-Kranken eine interstitielle Myositis nachweisbar, seltener degenerative Veränderungen (PEARSON⁴⁰).

e) Trichinose

Diese parasitäre Erkrankung kann besonders leicht mit akuter D. verwechselt werden, daher auch deren frühere Bezeichnung "Pseudotrichinose". Wie bei der D. findet sich ein Lid- und Gesichtsoedem sowie eine Myositis. Das periphere Blutbild weist eine Eosinophilie auf, die für D. nicht charakteristisch ist. Die Myocardbeteiligung bei der Trichinose ist schwerer und das Auftreten einer Kreatinurie verschlechtert die Prognose erheblich. Die Diagnose kann nur durch den Nachweis von Trichinen in excidiertem Muskelgewebe gesichert werden.

f) Andere Myopathien

Hier sind entzündliche Muskelerkrankungen zu nennen, die als Begleitreaktionen vor allem bei Virusinfekten beobachtet werden (Coxsackie, Toxoplasmose, Leptospirosen), wobei hauptsächlich Myalgien ohne wesentlichen Muskelparenchymschaden auftreten. Von den durch Stoffwechselstörungen hervorgeru-

fenen Myopathien ist besonders auf diejenige bei Thyreotoxikose hinzuweisen. Bei exogenen Myopathien ohne weitere klinische Symptome sollte im höheren Lebensalter an die sog. "Spätmyopathien" gedacht werden, deren Ursachen noch weitgehend ungeklärt sind, und die sich durch die Bevorzugung der Beckengürtelmuskulatur mit nur geringer Atrophie auszeichnen (PUFF u. ZSCHOCKE).

9. - Syntropie der Dermatomyositis mit malignen Tumoren

Der erste Hinweis in der Literatur auf ein nicht nur rein zufälliges Zusammentreffen von D. und einem bösartigen Tumor findet sich 1916 bei STERTZ⁵⁰⁾. Es handelte sich um einen Fall mit tödlichem Ausgang, dessen Sektion ein ulceriertes Magencarcinom ergab. Die Erkrankung hatte mit periorbitalem Oedem, Stomatitis und zunehmender Muskelschwäche begonnen, die auch auf Atmungs-, Kau- und Schluckmuskulatur übergriff. Der Verfasser sah als sichere Ursache der D. eine Resorption toxischer Produkte des Magencarcinoms an, in Verbindung mit einer besonderen Disposition des Muskelsystems.

Im Jahre 1927 veröffentlichte SKLARZ⁴⁷⁾ den Fall eines Patienten mit hartnäckigen Schluck- und Magenbeschwerden unter der Bezeichnung "Dermatoneuromyositis". Nach langer, intensiver Suche wurde ein Oesophaguscarcinom gefunden, dem der Patient schließlich erlag. KORTING³¹⁾ beschrieb 1961 einen gleichartigen Fall von D. bei Speiseröhrenkrebs.

Zwei weitere Beobachtungen publizierte 1935 BEZECNY³⁾ : die erste Patientin hatte ein Ovarialcarcinom, das operativ ent-

fernt wurde. Bis vier Monate nach der Operation waren die Hauterscheinungen sowie die Bewegungsunfähigkeit der Muskulatur des Nackens, der oberen Extremitäten und der Kau- und Schlingmuskulatur verschwunden. Bei der zweiten Patientin begann die D. mit Muskelschmerzen im Arm und blauroter Schwellung des Gesichts. Danach traten Schmerzen im Nacken-Halsbereich und Schluckbeschwerden auf. Erythem und Oedem breiteten sich auch auf Arme und Finger aus ; die rechte Mamille war deutlich eingezogen.

Nach dem Exitus durch Lobärpneumonie wurde bei der Sektion in beiden Mammae je ein Carcinom gefunden.

In der Folgezeit häuften sich derartige Berichte nicht zuletzt dadurch, daß die D., dank der Verdienste von GOTTRON und SCHUERMANN, öfter diagnostiziert wurde. In neuerer Zeit wurde von verschiedenen Seiten aus der Versuch unternommen, eine sog. "carcinomatöse Neuromyopathie" bei visceralen Tumoren als selbstständiges Krankheitsbild herauszustellen (DENNY-BROWN¹⁴⁾, HADORN²³⁾). KORTING³²⁾ hat demgegenüber an Hand eines eigenen Falles darauf hingewiesen, daß bei der D. keineswegs immer typische cutane und myositische Veränderungen nachweisbar sind, daß es jedoch nicht angebracht sei, in solchen Fällen die Diagnose "Dermatomyositis" zugunsten einer "carcinomatösen Neuromyopathie" fallenzulassen.

Während die im Kindesalter auftretende Form der D. so gut wie nie ein Tumorleiden begleitet, steht ein derartiger Zusammenhang beim Erwachsenen außer Frage. Allerdings läßt sich auch beim älteren Menschen häufig trotz intensiver Suche kein maligner Prozeß aufdecken. Es muß also angenommen werden,

daß auch beim Erwachsenen eine idiopathische Form der D. existiert, für deren Ursache es vorerst noch keine Erklärung gibt (JABLONSKA²⁷⁾).

Die statistischen Angaben über die Häufigkeit von D. bei Neoplasmen sind unterschiedlich, je nachdem, ob die Autoren den prozentualen Anteil der Tumoren nur für bestimmte Altersgruppen oder für sämtliche Fälle (also einschließlich der Kinder) errechneten. SCHUERMANN gibt die Tumorfrequenz bei D. mit 18 % an. Von 270 Patienten der Mayo Clinic mit D. fanden CHRISTIANSON, BRUNSTING und PERRY⁸⁾ in 18 Fällen eine maligne Erkrankung, das sind 6,7 %. Das Alter der Patienten lag zwischen 40 und 72 Jahren. SHEARD und KNOEPFLER⁴⁶⁾ vom New York-Hospital fanden bei 14 Kranken mit gesicherter D. 6 Tumoren. Eine noch höhere Zahl geben ARUNDELL, WILKINSON und HASERICK¹⁾ an : 12 von 35 Patienten mit D. im Alter von 3-76 Jahren hatten Tumoren, die ausschließlich die Altersgruppe über 40 Jahre betrafen, so daß hier die Häufigkeit von D. mit Carcinom 52,2 % betrug. Für die Gesamtbevölkerung der U.S.A. gibt die Statistik des U.S. Public Health Service auf 100 Personen über 40 Jahre einen Fall mit Neoplasma an.

In der Literatur fand WILLIAMS⁵⁷⁾ von 590 D.-Fällen 92 vergesellschaftet mit Tumoren, das sind 15,3 %. In derselben Übersicht werden auch die verschiedenen Tumorformen aufgeführt :

Magen	16
Mamma	15
Lunge	14
Ovar	10
M.Hodgkin und Leucämie	9

Gallenblase	4
Colon und Rectum	4
Niere	3
Uterus	3
Larynx	3
Multiples Myelom	1
Retroperitoneales Sarkom	1
Parotis	1
Retothelsarkom	1
Cervix	1
Vagina	1
Oesophagus	1
Plasmocytom	1
Chromophobes Adenom	1
Substernales Sarkom	1

DOWLING¹⁵⁾ fand bei 30 publizierten Fällen von D. mit Tumor folgende Formen am häufigsten vertreten :

Magen	7
Ovar	6
Mamma	3
Bronchial-Ca	3

Außer den hier aufgeführten finden sich noch folgende Neoplasmen (jeweils ein Fall) :

Bei ARUNDELL¹⁾ :

Prostata
Carcinom des Sinus ethmoidalis
Melanom

Bei CHRISTIANSON⁸⁾ :

Prostata
Hypophysen-Carcinom

Bei THIES⁵¹⁾ :

Pankreas

Bei DEGOS¹²⁾ :

Pankreas

Bei CABRE⁶⁾ :

Melanom

Bei GERTLER¹⁷⁾ :

Melanom

Wie aus dieser Übersicht hervorgeht, stellen die Tumoren des Magen-Darm-Trakts und der weiblichen Genitalorgane das Hauptkontingent der mit D. vergesellschafteten Malignome. Ebenfalls häufig kommen Bronchialcarcinom und Lymphogranulomatose vor. In der Literatur finden sich auch Berichte über die Kombination von D. mit relativ seltenen Tumorformen. So beschrieben DAUBRESSE und GERAIN¹¹⁾ den Fall einer Patientin, bei der sich im histologischen Präparat hyperplastische Gefäßveränderungen und mehrere umfangreiche Neurome fanden. RUNDLE und SPARKS⁴²⁾ veröffentlichten eine Beobachtung von D. und Thymom. Auf dieses Zusammentreffen soll später noch eingegangen werden.

Nicht in allen Fällen geht die D. der Entdeckung des Neoplasma voraus ; von 18 Fällen der Mayo Clinic trat die D. bei 9 Kranken nach der Diagnose des Tumors auf, gleichzeitig in 2 Fällen, und bei 7 Patienten bestand die D. zwischen 2 und 7 Monate vor der Auffindung des Malignoms. Von 12 Beobachtungen der Cleveland Clinic ging die D. der Entdeckung des Neoplasma in 10 Fällen um durchschnittlich ein halbes Jahr voraus ; in den beiden

übrigen Fällen bestand der Tumor bereits 6 Monate bis 2 Jahre vor der D. . Demgegenüber glauben SHEARD und KNOEPFLER vom New York-Hospital bei 6 Beobachtungen retrospektiv sagen zu können, daß der Beginn der D. und der malignen Erkrankung annähernd zur gleichen Zeit erfolgt sei. Eine akute Verschlechterung des Zustandes scheine mit dem Beginn der Metastasierung einzutreten.

Schon bei dem 1935 von BEZECNY veröffentlichten Fall einer Frau mit Ovarialcarcinom fiel die erstaunliche Tatsache auf, daß nach der Entfernung des Tumors eine vollständige Rückbildung der Krankheitserscheinungen sowohl an der Haut als auch in der Muskulatur einsetzte. Derartige Remissionen wurden auch in der Folgezeit immer wieder beobachtet, und zwar gibt WILLIAMS in seiner Literaturübersicht an, daß Besserung bzw. Heilung durch Operation oder Strahlenbehandlung am eindrucksvollsten bei Mamma- oder Ovarialcarcinomen seien. Bei den schon erwähnten 12 Patienten der Cleveland Clinic zeigte sich in 6 von 9 Fällen deutliche Besserung der D. nach der Behandlung des Neoplasma ; allerdings verschlimmerte sich die D. bei dreien, als das Carcinom nach dem anfänglichen Stillstand fortschritt ; ein Fall wies eine Verschlechterung der D. ohne ersichtliche Ausbreitung des Malignoms auf.

10. — Immunologie.

Die auffällig häufige Koppelung der D. mit malignen Tumoren läßt vermuten, daß zumindest in diesen Fällen Tumorantigene als ursächliche oder auslösende Faktoren in Frage kommen können.

Andererseits sind Beobachtungen veröffentlicht worden, bei denen die D. mit Krankheiten oder Tumorformen kombiniert auftrat, für deren eigenes Zustandekommen nach heutiger Auffassung immunpathologische Vorgänge verantwortlich gemacht werden müssen. Das von Ehrlich aufgestellte Postulat des "horror autotoxicus" mußte verlassen werden, seit die Hashimoto'sche Thyreoiditis, der Lupus erythematoses und verschiedene Formen hämolytischer Anämien als Autoaggressionskrankheiten erkannt wurden. In Verbindung mit D. wurden zwei Fälle von Hashimoto'scher Thyreoiditis beschrieben, wobei in einem Fall der Nachweis antinukleärer Faktoren gegen Schilddrüsengewebe nach WHITE, BASS und WILLIAMS⁵⁶⁾ erfolgte (von NAGY et al.³⁸⁾; CHAMBERLAIN u. WHITTACKER⁷⁾).

Interessant sind auch die Beziehungen zum Thymus. RUNDLE und SPARKS beschrieben, wie bereits erwähnt, einen Fall von D. bei Thymom. Da dieser Tumor eine besondere Affinität zur Myasthenia gravis hat und wegen der Ähnlichkeit der histologischen Bilder bei D. und Myasthenia gravis, vermuten die Autoren, daß beide Krankheiten nur Varianten einer einzigen darstellen. Eine gewisse Bestätigung findet diese Auffassung in der Tatsache, daß Van Der GELD und OOSTERHUIS¹⁹⁾ bei 15 von 22 Patienten mit Myasthenia gravis Antikörper gegen Skelettmuskel, bei 6 weiteren solche gegen Skelettmuskel und Thymus nachweisen konnten. KÖRNER und REGLI³⁰⁾ berichten über zwei Fälle von Myositis mit myasthenischer Reaktion. Auch in dieser Arbeit wird der Gedanke geäußert, daß es für Dermatomyositis, Myasthenie und gewisse Muskeldystrophien eine zentrale Noxe gibt, deren Angriffspunkt in der Nähe der motorischen Endplatte liegt.

Nach einer von GRACE und DAO im Jahre 1959²²⁾ angegebenen Methode wiesen CURTIS, HECKAMAN und WHEELER¹⁰⁾ Antikörper im Serum eines Patienten mit D. und Neoplasma nach. Während der Thorakotomie einer Frau, die an erwiesener D. und einem Lungentumor unbekannter Herkunft erkrankt war, gewannen die Verfasser Gewebe aus dem Tumor, unveränderter Lunge und Muskel. Daraus wurden verschiedene Seren bereitet und der Patientin intradermal injiziert. Der Tumorextrakt war die einzige Gewebsflüssigkeit, die eine starke Hautreaktion in Form einer intensiven Rötung hervorrief. Dann wurde die Anwesenheit zirkulierender Antikörper gegen den Tumor durch den Prausnitz-Küstner-Test bewiesen. Bei einem gesunden Freiwilligen zeigte sich eine positive Reaktion nur an einer Stelle, die mit Patientenserum sensibilisiert und wo 24 Stunden später Tumorextrakt injiziert wurde. Die Autoren glauben, daß die D. in Verbindung mit Neoplasmen einen autoimmunologischen Prozeß darstellt mit dem Muskel als "Schockorgan". Demgegenüber betont JABLONSKA⁴⁸⁾, daß bei entsprechenden immunoelektrophoretischen Untersuchungen keine pathologischen Antigene festzustellen waren. CURTIS et al. sei es gelungen, die Überempfindlichkeit passiv durch das Serum zu übertragen. Ansonsten fand JABLONSKA bei Fällen von D. und Tumor eine Vermehrung der α_1 -Lipoproteinfraktion sowie der α_2 -Lipoproteine. Bemerkenswert erscheint das normale oder sogar verminderte Niveau der gamma-Globuline bei D. mit und ohne Tumor, was mit den Ergebnissen der Papierelektrophorese nicht übereinstimmt. Diese Unterschiede sind nach Meinung der Autorin möglicherweise dadurch bedingt, daß in der Papierelektrophorese mit der

gamma-Globulinfraktion auch andere Immunglobuline (β_{2A} - und β_{2M} -Globuline) wandern, die in einem Teil der Fälle von D. vermehrt sind.

~~PREHM~~⁵⁾ fand unterschiedlich stark ausgeprägte dysproteinämische Veränderungen ohne ein für die Krankheit charakteristisches Proteinspektrum. Papierelektrophoretisch werden auch hier Gesamteiweiß und Albumine vermindert, gamma-Globuline vermehrt angegeben. Immunelektrophoretisch imponiert eine Vermehrung der $\alpha_1(3,5)$ -Globuline sowie der α_{2M} - und γ_{1M} -Globulinfraktion. In einem Fall war das C-reaktive Protein positiv.

II. K a s u i s t i k

Fall 1 : Hansi H.

4 Jahre

Fall der Universitäts-Kinder-
klinik Mainz (Direktor : Prof.
Dr.med.U.Köttgen), der von uns
ambulant behandelt wurde.

Kliniksaufenthalt vom 15.IX.1954 bis 8.VII.1955

F.A. : ohne Besonderheit.

E.A. : mit 1¹/₂ Jahren Commotio.

Jetzt : Beginn der Erkrankung August 1953 mit 40° Fieber, Mat-
tigkeit, Kraftlosigkeit in beiden Beinen und in der Rumpfmusku-
latur. Auftreten von Hauterscheinungen mit roten Flecken wie
Masern. September 1953 : Unsicheres Gehen, die Arme konnten
nur bis zur Horizontalen gehoben werden. Danach eitrige Blind-
darmentzündung mit Peritonitis. Schlechte Wundheilung.

Befund 1954 : 4 Jahre 8 Monate alter Junge in schwerkrankem
Zustand. Extremitäten sehr mager mit Beugekontrakturen an Knien
und Ellenbeugen. Die Haut hat eine lila-graue Farbe, ist trocken.
leicht schuppig und sehr derb. Etwa linsengroße, weißliche,
wie ausgestanzt wirkende Flecken finden sich in den Achselhöhlen,
an der Thoraxpartie, an den Beugeseiten der Oberschenkel und
Unterarme sowie vereinzelt am Rumpf. Leber und Milz sind deut-
lich vergrößert.

Röntgenbefund : Multiple. kalkdichte Fleckschatten in den Weich-
teilen, besonders entlang den großen Röhrenknochen.

1. Probeexcision : Restzustand einer mit Verschwielung, Verkalkung und Atrophie der Haut einhergehenden Entzündung.

2. Probeexcision : Das subcutane Fettgewebe ist von rundlichen Infiltrathaufen aus Lymphocyten und Plasmazellen durchsetzt. In der quergestreiften Muskulatur hochgradiges Oedem, Erythrodiapedese und Muskelfaserdegeneration ; leere Sarkolemm-schläuche neben vielkernigen Muskelfaserstümpfen.

EKG : ohne pathologischen Befund.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Hb	70 %
	Ery	3,48 Mill.
	Leuco	11.400
	Eos	1
	Stabk.	7
	Segmentk.	47
	Lympho	41
	Mono	3
	Plasmaz.	1

BSG : 38/69 ; 32/76 ; 49/67 ; 51/97 ; 77/100.

Serumelektrophorese :	Gesamteiweiß :	7,53 g%
	Albumine	: 47,5 %
	alpha ₁	: 4,5 %
	alpha ₂	: 11,5 %
	beta	: 8,5 %
	gamma	: 28,5 %

Blut-Calcium : 10,9 mg% ; 11,6 mg%

Therapie und Verlauf : Nach einer 10tägigen Behandlung mit ACTH zeigte sich eine gewisse Besserung des Krankheitszustandes, die Exkursionen der Gelenke vergrößerten sich etwas. Allerdings führte ein interkurrenter Infekt mit Fieber zu einem ausgeprägten Rezidiv. Die Behandlung mit Depot-Cortison und Achromycin brachte nur geringfügige Erfolge. Entlassungs-

befund : Das Kind kann nicht sitzen und ist durch starke Kontrakturen fast unbeweglich. Die Haut des Gesichts, vornehmlich der Augenlider, und der Extremitäten ist rötlich livide verfärbt.

Weiterer Verlauf : Im Juni 1961 wurde der jetzt 11jährige Junge zur stationären Nachuntersuchung aufgenommen.

Zwischenanamnese : Seit der Entlassung im Jahre 1955 habe sich wenig geändert. Das Kind könne nur noch einzelne Finger bewegen. Seit vier oder fünf Jahren könne der Stuhl nicht mehr gehalten werden. Die Haut sei sehr verletzlich, springe leicht auf und blute.

Allgemeinbefund : 11jähriger Junge in dystrophem und reduzierten AZ und EZ, nicht schwerkrank, aber schwerst behindert. Starke Beugekontrakturen an den oberen und unteren Extremitäten, Spitzfuß beiderseits, freie Beweglichkeit nur noch minimal in den Fingern, die übrigen Gelenke sind versteift. Stark reduzierte Muskulatur, allgemein verhärtete Haut mit gelblichen dicken Schuppen und Knötchen, die sich sehr hart anfühlen. Geringes Ektropion beider Augenlider. Psychisch recht lebhaft und aufgeschlossen. Deutliche Schmelzdefekte an allen Zähnen.

Hautbefund : Im Gesicht finden sich einzelnstehende, bis gut erbsgroße Verhärtungen, die die darüberliegende Haut zu einem Kegel anheben. Am Hals sieht man hinten und links seitlich insgesamt vier erbsgroße Knoten, sehr hart, nicht schmerzhaft und von einem Pigmenthof umgeben. Im Brust- und Schulterbereich liegen kreisrunde oder ovale, dunkel gefärbte Bezirke, die von Krusten und Schuppen bedeckt sind. Auf dem Rücken

finden sich gleichmäßig verteilt bis markstückgroße, bräunlich bis schwarz gefärbte Flecken mit weißer Sprenkelung. Auch die Extremitäten sind von diesen Veränderungen befallen und mit ausgedehnten braunschwarzen Borken bedeckt.

Röntgenbefund : Thorax : Schollige bis körnige Kalkeinlagerungen, besonders dicht in den Weichteilen der angewinkelten Arme. Extremitäten : Konfluierende, schollige, körnige Kalk-einlagerungen, desgleichen innerhalb des Abdomens. Sehr starke Osteoporose aller knöchernen Skeletanteile. Erbsgroßer Nierenstein rechts.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Hb	80 %
	Ery	4,0 Mill.
	Leuco	8.200
	Baso	1
	Eos	2
	Stabk.	3
	Segmentk.	58
	Lympho	21
	Mono	5

BSG : 50/82

Calcium im Serum : 8,2 mg%

Phosphor im Serum : 5,5 mg%

alk. Phosphatase : 13,5

Sulkowitsch-Probe im Urin : positiv

EKG : Sinustachycardie (116/min.) ; Störung der ventrikulären Erregungsleitung und der Erregungsrückbildung.

Serumelektrophorese :

Gesamteiweiß :	8,27 g%	alpha ₂ :	10 %
Albumine	: 36 %	beta	: 18 %
alpha ₁	: 9 %	gamma	: 27 %

Therapie und Verkauf : Da es nicht möglich war, dem Patienten zu einer Besserung seines Zustandes zu verhelfen, wurde das Kind nach der Durchuntersuchung wieder nach Hause entlassen.

Fall 2 : Christine P.

Kliniksaufenthalt 1949 und

11 Jahre

1952 in Leipzig, 1957 in Mainz

F.A. : unauffällig.

E.A. : Patientin sei nie ernstlich krank gewesen.

Jetzt : Im Herbst 1949 bemerkte Pat. plötzlich eine erst fleckförmige Rötung des Gesichts, die in kurzer Zeit größer wurde, besonders die Augenpartien einnahm und mit starkem Lidoedem einherging. Die Temperatur war mäßig erhöht und es bestand zunächst nur ein allgemeines Krankheitsgefühl und geringe Muskelschwäche. Kurz danach traten auch an Ellenbogen, Fingergelenken und den Oberschenkelinnenseiten gleichartige Hautveränderungen auf. Das Schwächegefühl verstärkte sich, besonders in den Beinen, und führte dazu, daß die Kranke auf dem Schulweg zusammenbrach und sich nicht mehr aus eigener Kraft erheben konnte. Sie wurde in ein Krankenhaus eingeliefert, wo man eine spinale Kinderlähmung diagnostizierte. Im Verlauf einer dreimonatigen Behandlung mit Massagen und Elektrisieren besserten sich die Muskelbeschwerden soweit, daß der Schulbesuch wieder möglich wurde. Die Beschwerdefreiheit hielt bis Oktober 1951 an, dann kam es zum Rezidiv. Auch dieses Mal war das rotviolette Erythem von einer intensiven Lidschwellung begleitet. Die Muskelschwäche war so groß, daß Bewegungen nur mit äußerster

Anstrengung möglich waren. Eine physikalische Therapie blieb jetzt erfolglos. Nach Vorstellung in der Universitäts-Hautklinik Leipzig im August 1952 und Stellung der Diagnose Dermatomyositis wurde die Patientin dorthin verlegt.

Allgemeinbefund : Deutliche Kontraktur in beiden Schultergelenken. Ausgesprochene Bewegungsarmut, Amimie, Gang nur mit Unterstützung möglich. Thorax und Abdomen o.B. .

Hautbefund : Im Gesicht findet sich neben einer starken oedematösen Schwellung der Augenlider ein typisches periorbitales Erythem. Gleichfalls befallen sind die Wangen sowie das Kinn. Charakteristische weinrote, streifige Erytheme umgreifen von beiden Seiten den Hals ; im Nacken finden sich großflächige Erytheme von bizarrer Gestalt, die zum Teil scharf begrenzt sind. Das ganze Gebiet ist von feinsten Teleangiektasien verschiedenster Formen durchzogen. An den Extremitäten fällt besonders im Bereich des Handrückens die Atrophie der Haut auf, die sich bevorzugt an der Handwurzel und den Fingergelenken in Form münzenartiger Herde findet. Das KEINING'sche Nagelfalzsymptom ist angedeutet positiv. In gleicher Weise befallen sind weiterhin Nates, Oberschenkelinnenseiten und Kniekehlen. Hier finden sich gut tastbare subcutane Kalkknoten. An der Wangenschleimhaut sieht man beiderseits fleckförmige, feinste Atrophien und dichtstehende Teleangiektasien.

Klinische Untersuchungen : Otologisch : Kein Anhalt für Fokalinfekt.

Gynäkologisch : Menarche vor 9 Monaten, Menses regelmäßig, sonst o.B.

Skelet : Im Röntgenbild läßt sich in den Weichteilen nahe der Ellenbogengelenke eine vermehrte Zeichnung in Form kleiner Sternchen und kleiner, kalkdichter Fleckschatten nachweisen. An den Unterarmen beiderseits ähnlicher Befund.

EKG : Sinustachycardie. Verdacht auf toxische Myocardschädigung.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Hb	68 %
	Ery	3,34 Mill.
	Leuco	3.800-5.000
	Eos	2

BSG : 12/28 (im wesentlichen gleichbleibend)

Kreatin im Urin : 0,95 g/24^h

Serumelektrophorese :	Gesamteiweiß :	7,85 g %
	Albumine :	54,0 %
	alpha ₁ :	5,5 %
	alpha ₂ :	7,8 %
	beta :	10,7 %
	gamma :	22,0 %

Histologie : Calcinosis cutis localis der linken Kniekehle.

Fleckförmige Degeneration der quergestreiften Muskulatur mit Vakuolisierung, hochgradig schollig-körnigem Zerfall und Entparenchymisierung der Muskelfasern ohne jegliche entzündliche Gewebsreaktionen.

Therapie und Verlauf : Während 13-monatigen stationären Behandlung wurde großer Wert auf die physikalische Therapie gelegt (Bäder, Massagen, aktive und passive Bewegungsübungen). Daneben wurden Leberpräparate, Vitamin B-Komplex, Vitamin A, C, D₂, E, Pyramidon und Thebetion verabfolgt. ; außerdem interkurrent insgesamt 8 Mega Penicillin. Diese Medikation, ebenso wie

eine unspezifische Reizkörpertherapie, blieben ohne erkennbare Wirkung auf Haut- und Muskelbefund. Unter ACTH (850 E in 14 Tagen) war eine Abblassung der Haut feststellbar. Nach etwa drei Monaten besserte sich die Muskelkraft und nahm langsam, aber stetig zu. Bei der Entlassung war die Kranke soweit wieder hergestellt, daß sie ohne Hilfe Treppen steigen und sich allein bewegen konnte.

Zwischenanamnese : Nach der Entlassung aus der Hautklinik Leipzig im Oktober 1953 bestanden zunächst keine Beschwerden mehr.

Im Januar 1954 trat eine Thrombophlebitis auf. Abgesehen von einer ganz leichten, umschriebenen Rötung der Gesichtshaut bemerkte die Patientin bis zum Sommer 1956 keine neuen Hauterscheinungen. Zu diesem Zeitpunkt sei wieder eine wesentlich stärkere, weinrote Verfärbung im Gesicht aufgetreten. Da nach fachärztlicher Behandlung kein therapeutischer Effekt zu verzeichnen war, wurde die Pat. in die Universitäts-Hautklinik Mainz eingewiesen.

Aufnahmebefund : 19jährige Patientin von asthenischem Habitus mit mittlerem Allgemeinzustand. Ausgesprochene Atrophie der Schulter-Oberarm-Muskulatur. Untere Extremitäten normal. Facies dermatomyositica.

Hautbefund : Im Gesicht fleckförmige, bis linsengroße Erytheme, die besonders im Bereich der Augenlider konfluieren und dort eine diffuse periorbitale Rötung verursachen. Die Haut des Halses zeigt eine lividrote Verfärbung, die sich aus massierten Teleangiektasien und hyperpigmentierten Hautpartien zusammensetzt. Diese Erscheinungen erstrecken sich auf die Schultern,

den Brustansatz und über den Rücken bis zur Glutealregion. Ähnliche Veränderungen finden sich auch an den Oberarminnen-seiten, Hand- und Fingerrücken sowie an den Oberschenkelinnen-seiten. Auf den Innenseiten der Unterschenkel zeigt sich eine eigentümlich wabige Zeichnung. Dieses Bild wird hervorgerufen durch feinste, strichförmig verästelte, polygonal angeordnete Atrophien, die depigmentiert und gegen das übrige Hautniveau eingezogen sind.

Klinische Befunde : Neurologisch : Von den Armreflexen sind der RPR und BSR beiderseits erloschen ; TSR noch spurenweise auslösbar. Die Bewegungen im Schultergelenk werden mit ausreichender Kraft durchgeführt, während sie im Ellenbogengelenk mit deutlich reduzierter Leistung ausgeführt werden. Die Kraft der Beine ist verhältnismäßig gut entwickelt. Der Gang ist nur unter starker Lordosierung der LWS möglich.

Röntgenaufnahme der Schultergelenke : Regelrechte Knochenstruktur, keine Verknöcherungen in den Weichteilen.

EKG : Sinusrhythmus. Kein Anhalt für Störung des Erregungsablaufes in Kammern oder Vorhöfen.

Laboratoriumsbefunde : BSG : 15/27

SGOT : Keine Erhöhung über Normalwert (ohne genaue Angabe).

Kreatin im Urin : 0,409 g/24^h.

<u>Serumelektrophorese</u> :	<u>30.I.57</u>	<u>27.VI.57</u>
Albumine :	53,5 %	49,3 %
alpha ₁ :	5,8 %	4,2 %
alpha ₂ :	7,3 %	8,2 %
beta :	8,4 %	12,1 %
gamma :	25,0 %	26,2 %

Histologie : (Stanze aus dem rechten Oberarm) .

Das Stratum corneum ist hyperkeratotisch, teilweise parakeratotisch. Im Stratum Malpighi sieht man stellenweise intrazelluläres Oedem. Das Bindegewebe im Stratum papillare ist homogenisiert und in den tiefen Lagen hyalinisiert. Die kleinen Blutgefäße zeigen eine verdickte und verquollene Wandung und sind von kleinen Infiltraten aus Lympho- und Histiocyten umgeben.

Therapie und Verlauf : Die Therapie richtete sich zunächst wegen der im jetzigen Krankheitsbild vorherrschenden Hauterscheinungen auf eine äußerliche Medikation. Daneben wurden Vitamin C, Phosaden und Ronicol sowie Vitamin E 3mal/die 1 Tablette verabfolgt. Außerdem tägliche Injektionen von Berolase. Der Krankheitsverlauf gestaltete sich sehr wechselhaft, wobei längere Remissionen mit neuen Schüben abwechselten ; nach und nach vergrößerten sich aber die Abstände zwischen den einzelnen Rezidiven. Während der ganzen Zeit konnte kein eindeutiger Muskelbefall festgestellt werden, abgesehen von einem nach wie vor bestehenden Schwächegefühl im Schulter-Oberarmbereich. Beim Betasten der Muskulatur fand sich kein Oedem und keine Schmerzhaftigkeit. Ebenso wenig bestand eine Kontraktur der früher befallenen Partien, und auch eine Sklerosierung ließ sich nicht nachweisen.

Seither : Im Mai 1961 stellte sich die Patientin erneut vor. Nach wie vor besteht das generalisierte Erythem, über Muskelbeschwerden wird nicht geklagt. Am Linken Kniegelenk findet sich eine Verdickung, ansonsten ohne Besonderheit. Erneute Durchuntersuchung im Mai 1962. Es treten hämorrhagische Herde

am linken Ober- und Unterschenkel auf sowie starke Schmerzen und Schwellung des linken Kniegelenkes.

Röntgenologischer Befund : Beginnende Arthrosis deformans. Osteochondritis dissecans, Weichteilsklerosierungen in der Umgebung des Kniegelenkes ; keine nachweisbaren Verkalkungen.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Ery	3,84 Mill.
	Hb	13,1 g%
	Leuco	3.600
	Eos	4
	Baso	2
	Stabk.	5
	Segmentk.	64
	Lympho	22
	Mono	2

BSG : 21/40 ; nach 2 Wochen : 13/34.

Transaminasen :	SGOT	5,5	IE
	SGPT	3,6	IE
	ALD	4,1	IE
	MDH	60,4	IE
	LDH	264,0	IE

Therapie und Verlauf : Die Patientin erhielt Irgapyrin, Kurzwellenbestrahlung und Massage wegen der Kniegelenksbeschwerden. Nach anfänglicher Besserung wurde sie am 19.VII.1962 mit unverändert schmerzhaftem Knie entlassen.

Fall 3 : Albert D.
38 Jahre

Kliniksaufenthalt vom 5.XI.1962
bis 6.XII.1962

F.A. : ohne Besonderheiten.

E.A. : Masern, Keuchhusten. Vor zwei Jahren Verdacht auf Polio (Nackensteifigkeit, erhöhte Zellzahl im Liquor), nach einigen Tagen wieder ohne Befund.

Jetzt : Seit etwa Mai des Jahres bemerkt der Patient zunehmende Müdigkeit und Schlappeheit. Im Juni kommt es zu akuter Rötung des Gesichts und der Hände. Einlieferung in die Hautklinik H., wo eine Dermatitis diagnostiziert wurde. Eine Thoraxaufnahme ergab beiderseitige Hilusdrüenschwellung, daraufhin wurde wegen Verdacht auf M.Hodgkin oder Lymphosarkom mit dem Gammatron bestrahlt. Nach insgesamt 4.500 r wurde die Bestrahlung abgesetzt, der Befund hatte sich kaum geändert. Rötung und Schwellung der Haut verschwanden unter Decortinmedikation. Die Verlegung in die hiesige Klinik erfolgte wegen Verdacht auf Lupus erythematosus subacutus.

Aus dem Allgemeinbefund : Patient in stark reduziertem Ernährungs- und Krankheitszustand. Drei derbe, bohngroße Knoten supraclaviculär ; ausgesprochene Muskelatrophie des Schultergürtels, der Oberarme, des Beckengürtels und der Oberschenkel.

Hautbefund : Im Gesicht erkennt man, bei leicht weinerlichem Ausdruck, ein zartes Erythem, das von den unteren Augenlidern entlang den Nasolabialfalten verläuft. Dellenbildung nicht möglich, auch keine Konsistenzvermehrung tastbar. Im Nackenbereich ebenfalls Rötung und vergrößerte Hautfelderung. An der Brust ein scharf begrenztes, der Röntgenbestrahlung entspre-

chendes Feld. Die Dorsalseiten der Finger sind ebenfalls leicht gerötet, ohne Schwellung und Infiltration. Die Nagelhäutchen sind nicht verhärtet.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Ery	3,82 Mill.
	Hb	13,7 g%
	Leuco	10.400
	Eos	11
	Stabk.	5
	Segmentk.	68
	Lympho	14
	Mono	2

BSG : 2.Tag : 60/95 ; 22.Tag : 85/125.

Transaminasen :	SGOT	7,8	IE
	SGPT	4,0	IE
	ALD	3,3	IE

Serumelektrophorese :	Gesamteiweiß :	7,43	g%
	Albumine	:	42 %
	alpha ₁	:	6 %
	alpha ₂	:	13 %
	beta	:	14 %
	gamma	:	25 %

IE-Faktor : negativ.

Saure und alkal. Phosphatasen : beide normal

Kreatin im Urin : 0,311 g/24^h

Kreatinin im Serum : 1,76 mg%

Therapie und Verlauf : Patient klagt über nicht lokalisierbare Schmerzen im Oberbauch. Die Tuberkulinprobe ist 1:1000 neg. es wird die Vermutungsdiagnose M.Boeck geäußert. Keine Hypercalcämie (9,8 mg%), augenärztliche Untersuchung ohne pathologischen Befund. Ein am Oberschenkel vorgenommenes EMG ist

nicht charakteristisch für eine Muskeldystrophie oder Myositis. Die Veränderungen können sowohl durch eine Polyneuritis als auch durch Schädigung toxisch-metabolischer Art hervorgerufen sein. Die Untersuchung eines supraclaviculär entfernten Lymphknotens ergab eine Carcinommetastase (Plattenepithel), die jedoch keinen Hinweis auf den Primärtumor erlaubte. Der Patient wurde zur cytostatischen Weiterbehandlung verlegt.

Fall 4 : Christoph L.
56 Jahre

Klinikaufenthalt vom 24.IX.1964
bis 3.X.1964

F.A. ohne Besonderheit.

E.A. : 1942 Ruhr, 1941 Erfrierungen, Amputation des linken Vorfußes, 1944 Amputation des rechten Unterschenkels.

Jetzt : Vor 4 Wochen plötzliche Rötung im Gesicht, besonders um die Augen, verbunden mit Schwellungen an Ohren, Oberarmen und Brust. Drei Tage später Ausbreitung der Rötung und Schwellung über den ganzen Körper. Darauf Einweisung in das Krankenhaus W. . Zuvor waren geringe Schluckbeschwerden aufgetreten. Rö-Thorax und MDP in W. ohne pathologischen Befund.

Aus dem Allgemeinbefund : Keine Lymphknotenschwellungen, Rachen gerötet. Über allen Lungenteilen verschärftes Exspirium, basal nicht klingende, mittelblasige RG. Tachycardie 130/min. Kruckenberg-Hand beiderseits, Oedeme der Oberarme, Schmerzen in den großen Gelenken.

Hautbefund : Kopf, Hals, Arme und Stamm, weniger die Beine, sind stark oedematös geschwollen. Das Gesicht, besonders

periorbital, Nacken, Hals und Brustausschnitt sind flächenhaft erythematös verändert und von violettroter Farbe. Die Zunge ist trocken, die Lippen weisen blutende Rhagaden auf.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild : zunehmende Blutungsanämie :
 Ery von 4,2 Mill. bis 2,04 Mill.
 Hb von 15,92 g% bis 7,89 g%
 Leuco 10.900 bis 15.300
 Monocyten 5 - 11 %

Transaminasen :		3 Tage später
SGOT :	151,20 IE	283,5 IE
SGPT :	37,80 IE	39,6 IE
CPK :	15,92 IE	36,8 IE.

BSG : 29/43

LE-Faktor : negativ

Harnstoff im Serum : 74,53 mg%

Therapie und Verlauf : Der schwerkranke Patient erhielt Infusionen mit Ultracorten H und Reverin. Am nächsten Tag mehrmaliges Erbrechen, später unter den Zeichen eines Schocks Hämatemesis. Im EKG keine Anzeichen für Herzinfarkt oder Lungenembolie. Nach mehreren Bluttransfusionen Besserung der Kreislauftsituation, die immer noch erhöhte Temperatur wurde mit hohen Novalgindosen gesenkt. Am 3.X. erneut schwerer Kreislaufchock, Bewußtlosigkeit. Nach Hypertensin wurde der Patient wieder ansprechbar. Während des vorsichtigen Bettens **exitus letalis.**

Aus dem Sektionsprotokoll : Ausgedehnte frischere Infarzierung der Wand der linken Herzkammer. Bronchopneumonische Herde in

beiden Unterlappen und im linken Oberlappen der Lungen. Mehrere frische Ulcera des Duodenum mit Arrosion einer kleinen Arterie im Ulcusgrund. Massive Blutung im Magen-Darm-Kanal.

Fall 5 : Charlotte W.

Kliniksaufenthalt vom 6.X.1964

55 Jahre

bis 11.X.1964

F.A. : Keine Angaben.

E.A. : Diphtherie, Masern, Bartholinitis, Mastitis, Nebenhöhlenentzündung.

Jetzt : Vor 1o Wochen Auftreten von Juckreiz und flächenhafter Hauttötung. Gleichzeitig sei sie "steif" geworden. Die Patientin wurde in das Stadtkrankenhaus W. eingeliefert ; während des zweiwöchigen Aufenthaltes sei keine Besserung des Zustandes erzielt worden.

Aus dem Allgemeinbefund : Folgende cardiale Symptome : Tachycardie 120/min., Extrasystolie, RR 220/130.

Hautbefund : Deutlich ausgeprägte Cyanose im Bereich des Gesichts. Starke oedematöse Schwellungen an den Unterarmen und auf beiden Handrücken. Mäßig ausgeprägte Oedeme der Oberschenkel und der Bauchdecken, prätibial keine Oedeme. An den Streckseiten der großen Gelenke flächenhafte, unscharf begrenzte Erytheme, vereinzelt krustöse, honiggelbe Auflagerungen. An den Unterschenkeln betonte Gefäßzeichnung. Schleimhäute schlecht durchblutet. Zunge belegt und exsiccirt.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Ery	3,52 Mill.
	Hb.	11,04 g%
	Leuco	9.500
	Eos	3
	Stabk.	4
	Segmentk.	78
	Lympho	10
	Mono	5

EKG : Sinustachycardie, Mitteltyp. Ausgeprägter Myocardschaden.

Therapie und Verlauf : Wegen einer beginnenden Bronchopneumonie erhielt die Patientin Leucomycin 2 g und 4 Mega N-Pc aqu. . Die cardiale Insuffizienz wurde mit 2 Amp. Digimerck behandelt. Ein EMG konnte wegen der starken Wassereinlagerungen nicht abgenommen werden. Das Gaumensegel wurde nicht gehoben, Verschlucken kam vor, die Sprache klang nasal, bulbäre Symptomatik. Nach vier Tagen Entfieberung, guter Allgemeinzustand, subjektives Wohlbefinden der Patientin. Am Tage danach plötzlicher exitus letalis. Die Autopsie wurde verweigert.

Fall 6 : Ilse G.

Klinikaufenthalt vom 18.III.1965

41 Jahre

bis 13.IV. 1965

F.A. : ohne Besonderheit.

E.A. : Masern, Scharlach mit 27 Jahren, Röteln, 1950 Pleuritis sicca, 1955 Nasenscheidewandoperation wegen chronischer Sinusitis.

Jetzt : Ende Oktober 1964 "Bandscheibenschaden" im LWS-Bereich, Massage und Tabletten (Norflex). Sie habe vier Tabletten ein-

genommen und darauf Übelkeit und Gleichgewichtsstörungen bekommen. Gleichzeitig Schwellung im Bereich der Augenlider und geringe Rötung. Ebenso gerötete Stellen und Juckreiz im Nacken und an den Ohren ; zuletzt blaurote Flecken an den Unterarmen, Knien und Knöcheln. Muskelkaterartige Schmerzen im Schulter-Oberarm-Bereich beiderseits. Nach einer Grippe im Dezember 1964 bei Anstrengung auch in den Waden Schmerzen.

Allgemeinbefund : ohne Besonderheit.

Hautbefund : Bei mäßiger Schwellung der Ober- und Unterlider finden sich im Bereich der Unterkieferwinkel zart bläulich-rote, unscharf begrenzte Bezirke. Im Nacken lichenoid-papulöse, dichtstehende Hautveränderungen ; weitere Herde an beiden Handgelenken, über allen Fingerknöcheln, an Knien und Fußknöcheln. Beide Ohren sind stark gerötet und gering geschwollen ; der Nasenrücken ist nach Angaben der Patientin gegenüber früher verbreitert.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Ery	4,4 Mill.
	Hb	14,43 g%
	Leuco	4.500
	Eos	5
	Stabk.	5
	Segmentk.	64
	Lympho	22
	Mono	4

Serumelektrophorese :	Gesamteiweiß	: 7,43 g%
	Albumine	: 59 %
	alpha ₁	: 5 %
	alpha ₂	: 9 %
	beta	: 11 %
	gamma	: 16 %

BSG : 5/15

Latex RF : negativ

AST : 200 ASL * 0 E/ml

Serumenzyme : SGOT 7,6 IE

SGPT 6,2 IE

CPK 1,0 IE

MK 21,3 IE

EKG : ohne pathologischen Befund.

Therapie und Verlauf : Eine Probeexcision ergab ein oedematös aufgelockertes Stratum papillare sowie lympho- und histiocytäre Infiltrate und aufgequollene Kollagenbündel. Die histologische Untersuchung der Muskulatur ergab keinen pathologischen Befund. Im EMG zeigten sich Anhaltspunkte für eine abgelaufene Myositis. Nachdem unter äußerlicher Behandlung die Hauterscheinungen fast ganz abgeklungen waren, wurde die Patientin entlassen. Vitamin E wurde weiter verschrieben.

Weiterer Verlauf : Transaminasen und BSG normal. Bestes Wohlbefinden, seit Februar 1966 keine Medikamente mehr.

Fall 7 : Mechthild B.
17 Jahre

Klinikaufenthalt vom 10.VIII.1964
bis 16.I. 1964

F.A. : Mutter und Schwester haben häufig Nesselsucht.

E.A. : Masern, 1962 Appendektomie und Tonsillektomie.

Jetzt : Seit etwa einer Woche Mundschleimhautveränderungen, danach Juckreiz und Rötung im Gesicht. Seit einigen Tagen Muskelschmerzen hauptsächlich im Bereich des Schultergürtels

und der Arme. Patientin arbeitet mit Spiritus dilutus, wobei sie häufig mit den Fingern an den Mund kommt.

Allgemeinbefund : ohne Besonderheit.

Hautbefund : Das Gesicht ist im Bereich der Wangen und Oberlider intensiv gerötet, geringfügig auch der Nasenrücken. Die Mundwinkel sind aufgesprungen, die Schleimhaut der Wangen und Lippen stark gerötet, bezirksweise erodiert und weißlich belegt. Vereinzelte Punktblutungen, vor allem am harten Gaumen ; Zunge weiß-gelb belegt.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	<u>12.Tag</u>	<u>59.Tag</u>
Ery	4,0 Mill.	3,46 Mill.
Hb	13,65 g%	11,57 g%
Leuco	10.900	7.900
Eos	8	1
Baso	1	-
Stabk.	3	2
Segmentk.	50	60
Lympho	34	29
Mono	4	8

Serumelektrophorese :	<u>3.Tag</u>	<u>39.Tag</u>
Gesamteiweiß :	6,11 g%	6,27 g%
Albumine :	47 %	59 %
alpha ₁ :	9 %	6 %
alpha ₂ :	11 %	9 %
beta :	12 %	13 %
gamma :	21 %	13 %

Serumfermente und Kreatin/Kreatinin :

		<u>18.Tg.</u>	<u>20.Tg.</u>	<u>24.Tg.</u>	<u>27.Tg.</u>	<u>38.Tg.</u>	<u>43.Tg.</u>	<u>54.Tg.</u>
SGOT	IE	96,76	63,90	45,36	41,58	60,48	56,70	28,60
SGPT	IE	28,30	31,03	40,02	36,24	100,1	52,90	17,80
ALD	IE	28,72		18,36	11,32	5,03		
CPK	IE	22,0	15,4	3,3	1,24	0,92		0
Kreatin i.Urin g/24h			0,049	0,052	0,053	0,072		0,011
Serumkrea- tin mg%		1,75						
Serumkrea- tinin mg%			0,77					

BSG : 3/9 ; 8/20 .

LE-Zellen : negativ

LE-Faktor : negativ

Antistreptolysintiter : 120 ASL ° 0

Coxsackie - KBR : negativ

Therapie und Verlauf : Die Patientin erhielt Ultracorten H 100 mg/die in abfallenden Dosen, Resochin 1 Tbl./die sowie lokal Volon A-Crème. Unter dieser Medikation wurden die Hautveränderungen und Muskelbeschwerden vollständig beseitigt, und die Patientin wurde mit einer Erhaltungsdosis von 1 mg Dexamethason/die entlassen. Ein lediglich an der Hautoberfläche abgeleitetes EMG war ohne pathologischen Befund.

Fall 8 : Hedwig Gr.

Kliniksaufenthalt vom 25.VI.1964

54 Jahre

bis 8.VII.1964

F.A. : keine Hinweise.

E.A. : lediglich Masern erinnerlich.

Jetzt : Seit 1962 mehrmalige Hochgebirgsaufenthalte, danach jeweils Auftreten einer Rötung des Gesichts und der Arme. Es traten schließlich stark juckende Erytheme am Rumpf und an den Armen auf, danach Schmerzen in Armen und Schultern. Eine Behandlung mit Millicorten wurde nach einem Monat ohne Ausschleichen abgebrochen. Nun kam es zu Schwellungen des Gesichts, der Arme und Beine ; Einweisung in ein Krankenhaus, wo ein Steroid-Diabetes festgestellt wurde. Nach ACTH-Stoß, Calcistin, Neurobion und Esidrix gingen alle Krankheitserscheinungen zurück. Seit einem Monat fühlt sich die Patientin sehr schlecht und ist an das Bett gefesselt. Der Hautzustand hat sich verschlimmert, und trotz Entwässerungstherapie bestehen seit einer Woche Oedeme im Gesicht, am Rücken sowie an den Extremitäten.

Aus dem Allgemeinbefund : Patientin in stark reduziertem EZ und KZ. Rachen leicht gerötet, die gesamte Mundschleimhaut weist Soorbelag auf.

Hautbefund : Im Gesicht, periorbital und an den angrenzenden Wangenpartien, finden sich weinrote bis violette Erytheme, z.T. oedematös oder mit Punktblutungen durchsetzt. An den Akren vereinzelt fleckförmige Erytheme, blaßrosa bis violette Papeln an den Streckseiten der Phalangen. An den oberen Extremitäten massive Oedeme, geringgradig auch an den Beinen. Diese Oedeme sind eindrückbar. Der rechte M.deltoides weist deutlich ausgeprägte Atrophie auf.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Ery	3,52 Mill.
	Hb	11,4 g%
	Leuco	8.100
	Eos	-
	Baso	1
	Stabk.	1
	Segmentk.	72
	Lympho	16
	Mono	10

BSG : 31/62 ; 41/73

Rest-N : 43,1 mg%

AST : 50 ASL * 0 E/ml

Latex : Ø

RF : Ø

Serumelektrophorese :	Gesamteiweiß :	5,78 g%
	Albumine	: 51 %
	alpha ₁	: 7 %
	alpha ₂	: 14 %
	beta	: 16 %
	gamma	: 12 %

Serumenzyme :	<u>3.Tag</u>	<u>12.Tag</u>
SGOT	15,4 IE	13,95 IE
SGPT	6,37 IE	5,55 IE
ALD	4,2 IE	3,77 IE
MDH	124,7 IE	
LDH	378,0 IE	

Kreatin im Urin : 0,102 g/die

Thoraxdurchleuchtung : kein Anhalt für frischen, infiltrierenden Lungenprozeß. Kein krankhafter Herzbau. Magen-Darm-Passage : kein Anhalt für Ulcus oder Malignom im untersuchten Bereich.

EKG vom 26.VI.1964 : Sinustachycardie, Linkstyp, Störung der Erregungsrückbildung.

EKG vom 2.VII.1964 : Sinustachycardie (97/min.), im Vergleich zum 26.VI. stärkere ST-Senkung und T-Abflachung mit Abnahme der QT-Zeit als Zeichen einer Digitaliswirkung.

Therapie und Verlauf : Trotz der Behandlung mit Corticosteroiden und Penicillin sowie Digimerck wegen der Tachycardie besserte sich der Zustand nicht. Die Ernährung war schließlich nur noch durch eine Nasensonde möglich, da eine völlige Schluckunfähigkeit bestand. Es kam zu einer Herz- und Kreislaufinsuffizienz, die auch mit Strophanthin und Novadral nicht zu beeinflussen war. Exitus letalis am 8.VII. . Die Sektion wurde verweigert.

Fall 9 : Eduard C.
24 Jahre

Kliniksaufenthalt vom 5.V.1948
bis 2.VI.1948

F.A. : ohne Besonderheit.

E.A. : sei stets gesund gewesen.

Jetzt : Am 15.IV. Auftreten von heftigen Kreuzschmerzen, einige Tage später Hautausschlag an den Ohren, in der Augengegend und am Hals. Danach starke Schmerzen in beiden Oberarmen und Oberschenkeln. Nach Einweisung in ein auswärtiges Krankenhaus Auftreten massiver Schwellungen im Bereich der schmerzhaften Muskelgruppen, die sich auf Hals-, Schulter- und Brustgegend ausbreiteten und starkes Spannungsgefühl verursachten. Trockenheit im Mund, rauhe Stimme und Kratzen im Hals. Die Einweisung in die hiesige Klinik erfolgte unter der Diagnose "Polyneuritis".

Aus dem Allgemeinbefund : Kräftiger Mann in schwerkrankem Zustand ; starke Schmerzen in den proximalen Abschnitten der Extremitäten ; Herzbeklemmung. Halslymphknoten deutlich geschwollen.

Hautbefund : Bläulich-rotes, zum Teil konfluierendes Erythem im Gesicht. Es umfaßt die Ohren, umgibt brillenförmig die Augen und zieht bis zum Hals herunter. Oberlider oedematös geschwollen. Düsterrotes Erythem am harten Gaumen, an der Wangenschleimhaut kleine Erosionen und leicht blutende Exulcerationen. Haut- und Muskelschwellungen im Bereich des Halses, der Brust, der Schultern, der Oberarme und der Oberschenkel ; Dellenbildung nicht möglich.

Laboratoriumsbefunde :

Rotes Blutbild : o.B. (keine näheren Angaben).

Leuco	10.000
Stabk.	3
Segmentk.	75
Lympho	18
Mono	4

Thrombocyten : 122.000

BSG : 10/20

EKG : Myocardschaden.

Therapie und Verlauf : Beginn der Behandlung mit Saprokal .

Keine Änderung des schweren Krankheitsbildes. Am 10.V. Weiterführung der Therapie mit Penicillin ; bereits am nächsten Tag deutliches Nachlassen der Beschwerden.

25.V. überraschende Besserung ; unter starker Harnflut Anschwellung der Oedeme, Rückbildung des Erythems bis auf geringe Reste. Stimme wieder klar, keine Trockenheit im Munde mehr,

keine Herzbeschwerden mehr. Oberschenkelmuskulatur noch schwach und deutlich hypotonisch ; BSG 37/72. Beendigung der Penicillinbehandlung nach insgesamt 2 Mill.E. . Beginn mit Massage und Bewegungsübungen, weitere Zunahme der groben Kraft. Am 2.VI. bis auf leichte Ermüdbarkeit völlige Beschwerdefreiheit, nur noch minimaler Restzustand des Erythems. BSG 11/20. Entlassung aus der klinischen Behandlung.

28.VI. Nachuntersuchung : Weitere Besserung der groben Kraft in den Beinen. Noch gewisse Ermüdbarkeit und gelegentliches Anschwellen der Oberschenkel. Resterythem verschwunden.

EKG o.B.

2.XI. : Völlige Beschwerdefreiheit. Objektiv kein krankhafter Befund mehr zu erheben. BSG 6/11 .

Fall 10 : Else Gru.

Kliniksaufenthalt vom 7.IV.1965

30 Jahre

bis 12.XI.1965

F.A. : Schwester und ein Sohn an Psoriasis erkrankt, ein Bruder Tbc.

E.A. : Seit früher Kindheit Psoriasis, mit 15 Jahren Rippenfellvereiterung, mit 20 Jahren Rippenfellentzündung.

Jetzt : Vor 14 Tagen nach einem Spaziergang Muskelkater in beiden Beinen, der sich von Tag zu Tag verschlimmerte. Juckreiz an beiden Ellenbogen und Knien. Seit gestern Beschwerden im Rücken und am Hals ; wegen der Halsschmerzen nahm die Patientin keine Speisen zu sich. Nach der Geburt des dritten Kindes hatte sie zwei Bluttransfusionen erhalten. Im Frühjahr

Polioschluckimpfung Typ I und II. Nach dem Essen oft Magenbeschwerden.

Allgemeinbefund : ohne Besonderheit.

Hautbefund : Es findet sich ein unscharf begrenztes Erythem des Gesichts, das schmetterlingsförmig auf beiden Wangen sowie auf Stirn und Kinn lokalisiert ist. Es fühlt sich der^{un}veränderten Haut gegenüber deutlich wärmer an und erscheint mäßiggradig infiltriert. An den Extremitäten ist das Erythem sehr diskret und mit einer wenig ausgeprägten pityriasiformen Schuppung bedeckt.

Schleimhäute : An beiden Wangenseiten und an den Zungenrändern retikulär geformte, sattrote Erytheme, die weißlich belegt sind. Gleichartige Veränderungen befinden sich im Bereich des Vestibulum oris.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild :	Ery	4,3 Mill.
	Hb	11,83 g%
	Leuco	4.000
	Eos	1
	Stabk.	5
	Segmentk.	52
	Lympho	36
	Mono	6

LE-Zellen und -Faktor : Ø

Rheuma-Faktor : Ø

Latex-Fixationstest : Ø

BSG : 12/26 ; 20/50 ; 15/31 ; 11/34 ; 15/41 ; 30/48 ; 20/
11/35 ; 17/47 .

Heinrich Pette-Institut Hamburg :

KBR auf : Polio Ø
 Coxsackie Ø
 Mumps 1:32

Diagnose : Abgelaufene Mumpsinfektion ?

Immunelektrophorese : gamma₁M +
 gamma₁A +
 C-reaktives Protein +

Klinische Befunde : Röntgen Thorax : kein krankhafter Befund
an Herz und Lungen.

MDP : kein krankhafter Befund an Oesophagus, Magen und Dünndarm.

Neurologie : Die Sprache ist im Sinne einer Rhinolalia aperta
verändert. Das Gaumensegel wird beiderseits nur gering angehoben,
der Schluckakt ist deutlich erschwert, es besteht häufiges Verschlucken.
Auffällig ist ferner eine Druckschmerzhaftigkeit der Mundboden-,
geniohyoidalen- und infrahyoidalen Muskulatur. Der Rachenreflex ist erhalten.
Es handelt sich offenbar um eine periphere Schädigung der bulbären Muskulatur,
wobei vom Befund und Verlauf her alles für eine myositische Beteiligung
dieser Muskulatur spricht.

EKG vom 7.IV. : Sinusrhythmus, Linkstyp, deutliche Störung der
Erregungsrückbildung.

EKG vom 4.V. : Sinustachycardie (133/min.), Störung der Erregungsrückbildung,
die sich verschlechtert hat. Myocarditis.

EKG vom 12.XI.: Sinustachycardie (110/min.), kein sicher pathologischer Befund.

EMG vom 10.IV. : Deutliche Myositis.

Kreatin im 24 ^h -Urin :	<u>23.IV.</u>	<u>23.V.</u>	<u>7.VI.</u>	<u>15.IX.</u>
g/24 ^h	3,75	0,4	0,04	0,52

Serumelektrophorese :	<u>7.IV.</u>	<u>29.VIII.</u>	<u>3.XI.</u>
-----------------------	--------------	-----------------	--------------

Albumin	%	52	55	52
alpha ₁	%	5	7	4
alpha ₂	%	7	9	7
beta	%	14	11	15
gamma	%	22	18	24
Gesamt-eiweiß	g%	5,78	6,17	8,12

Serumenzyme :

		<u>7.IV.</u>	<u>8.IV.</u>	<u>13.IV.</u>	<u>30.IV.</u>	<u>15.VI.</u>	<u>30.VIII.</u>	<u>8.XI.</u>
SGOT	IE	47	51,3		32,5	10,5	8,7	21,6
SGPT	IE	23,7	19,8		20,9	25,4	5,4	19
CPK	IE	40,2	43,1	31,8	5,8	0,21	1,1	0,22
SDH	IE	1,2	1,18		1,63			1,5
ALD	IE					3,2		
MK	IE					14,9		

Therapie und Verlauf : Während der 7monatigen Behandlung war zunächst eine deutliche Progredienz der Erkrankung zu verzeichnen. Die Kraft der Arme und Beine schwand fast vollkommen, die Patientin konnte sich nicht mehr bewegen. Auch Kau- und Schluckmuskulatur wurden in zunehmendem Maße befallen, dazu trat eine massive Oedematisation, die auch auf Lasix keine Neigung zur Ausschwemmung zeigte. Nach Digimerck kam die Diurese gut in Gang, Arme und Beine konnten angehoben werden. Allerdings war wegen der anhaltenden Schluckunfähigkeit Sonden-

ernährung erforderlich. Die Medikation wurde eingeleitet mit 2mal 50 mg Solu-Decortin H und 2 Amp. Reverin/die. Mit zunehmender Progredienz des Leidens wurde die Steroid-Dosis bis auf 200 mg/die gesteigert und das Reverin durch 2mal 2 Mill. Penicillin ersetzt. Dann ging man über auf 32 mg Fortecortin/die, das nach Eintreten der Besserung langsam vermindert wurde.

Allmählich stellten sich Kau- und Schluckfunktion wieder ein, die Patientin konnte mit Unterstützung sitzen. In der Folgezeit weitere Zunahme der Beweglichkeit und fast völliges Verschwinden der Erytheme. Die Patientin wurde entlassen mit der Dauermedikation 1 Tbl. Elestol/die. Wiedervorstellung in regelmäßigen Abständen.

Verlauf nach Entlassung : Patientin fühlt sich wohl. SGOT 11 ; SGPT 14,8 ; nach wie vor vermehrtes gamma-Globulin (23 %).

Nach längerem Laufen klagt die Patientin über Heißwerden der Knie, auch werden die Hände noch dick. Elestol wird auf 2 Tbl./die erhöht. SGOT 17,3 IE ; SGPT 10,9 IE, CPK 2,0 IE.

Fall 11 : Emmi M.

Kliniksaufenthalt vom 29.VI.1961

34 Jahre

bis 29.III.1966

F.A. : Mutter leidet seit 20 Jahren an Rheuma.

E.A. : Als Kind Masern und Keuchhusten.

Jetzt : Kurz vor Weihnachten 1960 erstmalige Schwellungen um beide Augen ; das übrige Gesicht sei feuerrot und heiß gewesen. Februar 1961 streifenförmige, rasch verschwindende heiße Erytheme an den Außenseiten beider Ober- und Unterarme. April 1961 extreme Müdigkeit bei bestimmten Bewegungen (Kämmen usw.).

Wenige Tage später muskeltaterartige Schmerzen an den Streckseiten beider Oberschenkel ; Schwierigkeiten beim Aufstehen und Hinsetzen, die Bewegungen konnten nicht rechtzeitig gebremst werden. Eines Abends konnte sich die Patientin auch mit größter Anstrengung nicht mehr von der Couch erheben, auf der sie lag. Sie ließ sich herabrollen und erreichte auf Händen und Füßen das Telefon, um Bekannte zu Hilfe zu rufen. Sie stellte fest, daß sie nur langsam sprechen konnte ; auch waren bereits einige Tage zuvor Schluckbeschwerden aufgetreten. Der hinzugezogene Hausarzt wies die Kranke zwei Tage später ins Krankenhaus ein. Trotz einer Behandlung mit Vitamin B₁, B₂, B₁₂ sei es während der Stationierung zunehmend schlimmer geworden, und zwar seien ihr besonders die periorbitalen Schwellungen dadurch aufgefallen, daß sie kaum noch sehen konnte. Es erfolgte die Verlegung in die neurologische Universitätsklinik und von dort am 29.VI.1961 in die Universitäts-Hautklinik Mainz.

Aus dem Allgemeinbefund : Sehr adipöse Patientin. Beim Öffnen des Mundes deutliche Sperre. Vollständiges Heben der Arme unmöglich, Ellenbogengelenk kann nicht gestreckt werden. Anspannen der Oberschenkel- und Wadenmuskulatur schmerzhaft. Alle Gelenke reizlos und schmerzfrei. Gehen, Stehen und Sitzen unmöglich.

Hautbefund : Befallen ist das Hautorgan im Bereich des Gesichts, der oberen Extremitäten sowie der Nacken- und Halsanteile. Im Gesicht imponieren besonders die Pigmentverschiebungen, die im Bereich der Stirn und der seitlichen Gesichtspartien bis zur Haargrenze verlaufend ein chloasmaähnliches

Kolorit aufweisen, während über den Wangen, den seitlichen Anteilen des Halses und des Nackens zartrosa flächenhafte Erytheme auffallen. Das gesamte Gesicht erscheint teigig gedunsen, besonders im Bereich der Augenlider, der Nase, der Wangen und der Lippen. Die Mimik drückt Ängstlichkeit und Verstimmung aus. An den Streckseiten der Oberarme ebenfalls rosafarbene Erytheme. Die Unterarme sind bedeckt von unzähligen, dicht beieinander liegenden, dunkel pigmentierten Flecken.

Laboratoriumsbefunde :

Blutbild (bei Aufnahme) : Ery	4,18 Mill.
Hb	84 %
Leuco	10.500
Eos	2
Segmentk.	66
Lympho	32

BSG (bei Aufnahme) :	48/81
Mai 1962	28/36
Mai 1964	32/65
Nov. 1965	20/39

Zwischenzeitliche Rückkehr zur Norm ; die Erhöhungen standen in Beziehung zu interkurrenten Infekten oder Rezidiven.

LE-Zellen : Ø

Coxsackie-A₂-Virus : Ø

Waler-Rose-Test : Ø

Rheumafaktor : Ø

C-reaktives Protein: +

EMG : Keine pathologische Ruheaktivität, bei maximaler Willkürinnervation findet sich ein gemischtes Aktivitätsmuster.

Einzelpotentialle schwanken in auffälliger Weise stark nach Dauer und Amplitude. Neben kurzen und relativ kleinamplitudigen Potentialen finden sich solche von langer Dauer und hoher Amplitude. Keine Denervierungspotentiale, kein Synchronisationseffekt. Verdacht auf sowohl die Muskulatur als auch die peripheren Nerven betreffende Schädigung. Atypische Verlaufsform einer Myositis ?

MDP (28.VI.61) : Regelrechte MDP ohne Anhalt für Ulcus oder Malignom im untersuchten Bereich.

MDP (7.II.66) : An Magen und Duodenum kein Nachweis neoplastischer oder ulceröser Veränderungen. Feinnetzige Kalkeinlagerungen insbesondere in Projektion auf Unter- und Mittelbauch.

Gynäkologischer Befund (28.VI.61) : Für Neoplasma kein Anhalt.

EKG (30.VIII.61) : Sinustachycardie, Störung der Erregungsrückbildung, Myocardschaden nachweisbar.

EKG (14.III. 62) : Sinusrhythmus. 2:1 ventrikuläre Extrasystole. Mäßige Erregungsrückbildungsstörung.

EKG (6. II. 65) : Sinusrhythmus, Verlängerung der Überleitungszeit und deutliche Störung der Erregungsrückbildung.

EKG (4.VIII. 65) : Kein pathologischer Befund.

Histologie : Haut : Uncharakteristische, geringgradige Infiltrate aus Lympho- und Histiocyten um die leicht verdickten Blutgefäße. Auffällige Oedematisierung der Hautnerven. Hautmuskulatur hypertrophisch. Muskulatur : Unterschiedliche Intensität der Eosinophilie in der HE-Färbung. Nur geringe Infiltrate, vorwiegend Histiocyten. Verkalkungszonen in beiden Präparaten. Keine Myolyse und keine leeren Sarkolemmschläuche.

Serumenzyme :

	<u>SGOT</u> <u>IE</u>	<u>SGPT</u> <u>IE</u>	<u>ALD</u> <u>IE</u>	<u>LDH</u> <u>IE</u>	<u>MDH</u> <u>IE</u>
Juli 1961	45,64	16,66	18,78	630	189
Aug. 1961	20,81	11,5	10,81		
März 1962	12,75	9,1	5,6		
Juni 1962	27,38	16,4	13,85		
Apr. 1963	34,68	25,53	11,64	548	75,6
Mai 1964	4,36	7,3			
Feb. 1965	10,0	10,0	7,94		
Jan. 1966	4,3	3,1			

Creatinphosphokinase :

	<u>Januar 62</u>	<u>Januar 63</u>	<u>August 64</u>	<u>August 65</u>	<u>Januar 66</u>
CPK	4,2	1,3	2,2	2,6	0,95

Kreatin im 24^h-Urin

	<u>Juni 61</u>	<u>Okt.61</u>	<u>Okt.63</u>	<u>Juni 64</u>	<u>Sept.64</u>	<u>Febr.65</u>	<u>Febr.66</u>
g/24 ^h	1,1	1,28	4,14	2,12	1,176	1,371	0,8

Serumelektrophorese :

	<u>Juni 61</u>	<u>Sept.61</u>	<u>Mai 62</u>	<u>Febr.63</u>	<u>Mai 64</u>	<u>Jan.65</u>	<u>Jan.66</u>
Gesamt-eiweiß g%	6,3	7,2	7,22	7,26	7,59	8,25	8,26
Album. %	52	49	66	45	48	51	51
alpha ₁ %	7	6,4	3	5	3	2	5
alpha ₂ %	14	10,6	10	9,5	7	6	7
beta %	10	10,6	9	13,5	12	12	13
gamma %	17	23,4	12	27	30	29	24

Therapie und Verlauf : Unter einer entsprechend hochdosierten und über Monate gehenden Medikation mit Dexamethason und Reverin konnte bis Oktober 1961 eine so weitgehende Besserung erzielt werden, daß die Patientin in der Lage war, auf der Station kleinere Spaziergänge zu unternehmen. Am 24.X.1961 wurde versuchsweise Unterwassermassage angeordnet ; am 14.XI. trat ein Rückfall ein, der in seinem Schweregrad dem Status bei der Aufnahme vergleichbar war. Eine sofort eingeleitete Penicillin-Behandlung (1 Mega/die), sowie Dexamethason in der Dosierung von 12 mg/die führten innerhalb von 48 Stunden zu einer deutlichen Besserung des Zustandes. Danach allmähliche Zunahme der Beweglichkeit, im April 1962 konnte die Patientin alleine Treppen steigen. Eine Röntgenaufnahme der Oberschenkelmuskulatur ergab Verkalkungen im beiderseitigen Glutealbereich. Die Kranke erhielt jetzt 6 Tbl. Decortin täglich und war soweit hergestellt, daß sie am 2.V.62 nach Hause entlassen werden konnte.

Am 24.V.62 kam die Patientin in gleichem Zustand wie vor einem Jahr erneut zur Aufnahme. Sie gab an, ihr sei zu Hause vom ersten Tag an schon schlechter geworden, mit jedem Tag habe sie sich weniger bewegen können. Befund : Das Gesicht war wieder gedunsen und gerötet. Es bestand nahezu vollständige Bewegungsunfähigkeit und starke Schluckbeschwerden. BSG 28/56 Transaminasen erhöht. Die Therapie bestand in der Gabe von 8 mg Fortecortin und 2 Amp. Megacillin/die. Im Oktober 1962 erreichten die Transaminasen normale Werte, die Kranke wurde ganz allmählich beweglicher. Beginn einer Novocaintherapie (2 %ig) mit 450 E Kinetin. Im April 63 Auftreten von flüch-

tigen, lividroten Erythemen ; Transaminasen deutlich erhöht.

Diese Befunde bestätigten das Vorliegen eines Rezidivs.

Auskultatorisch fand sich eine Pleuritis sicca.

Bis Oktober 1963 weitere Besserung und fortschreitende Zunahme

der Beweglichkeit. Therapie : Novocain 2 %ig 10 ml,

Kinetin 450 E, 25 mg Ficortril, Laevadosin 10 mg, 1 Dragée

Digimerck. Gleichbleibende Behandlung im Jahre 1964 ; bei

Infekten Penicillin oder Reverin. Zwischenzeitliche Insulin-

gaben wegen Steroid-Diabetes.

Im Januar 1965 zu Hause im Urlaub, keine Veränderung des Krank-

heitsbildes. Die Patientin übte eifrig die Bewegungen des täg-

lichen Lebens. Transaminasen, Serumelektrolyte und Elektro-

phorese im Bereich der Norm ; BSG mit 24/41 weiter erhöht.

Die Weichteilverkalkungen röntgenologisch nachweisbar in Ober-

und Unterarmen, den Bauchdecken, im Glutealbereich und in den

Oberschenkeln. Dementsprechend ließen die Röhrenknochen

eine Osteoporose erkennen. Um dem Gewebe Kalk zu entziehen,

wurde Anfang Juli 1965 ein Versuch mit EDTA-Infusionen be-

gonnen, der erfolglos blieb. Am 29.III.1966 wurde die Pa-

tientin in ein Heim in T. entlassen.

Fall 12 : Eduard E.

Kliniksaufenthalt vom 26.IX.1966

bis 29.IX.1966

F.A. : Mutter Rheuma, an Speiseröhrenkrebs gestorben.

E.A. : 1942 während des Krieges in Afrika Gelbsucht.

Jetzt : Vor einem Jahr plötzlich morgens am ganzen Körper voll

roter Flecken. Kein Juckreiz, kein Brennen, kein Schmerz.

Die Erscheinungen seien etwas erhaben gewesen und waren am nächsten Morgen verschwunden. Danach traten unklare Fieberattacken mit Bauchschmerzen sowie Gelenkbeschwerden auf. Im Januar 1966 wurde er in einer Inneren Klinik in K. durchuntersucht, ohne Ergebnis. Der Hautarzt verschrieb ihm Olocortina 3 Tbl./die. Nach $1\frac{1}{4}$ Jahr erneute Durchuntersuchung in K. mit MDP und Probeexcision der Haut ; keine Diagnosestellung. Vor 4 Wochen Überweisung in die Rheumaklinik Bad Kreuznach wegen rheumatischer Beschwerden. Von dort kam der Patient zur Sicherung der Diagnose in die Universitäts-Hautklinik Mainz. Er gibt an, öfter ein "Drücken und Würgen" im Halse zu spüren, er habe in letzter Zeit an Gewicht abgenommen.

Allgemein : Unauffälliger Befund, außer einem Hochdruck von RR 210/110 .

Hautbefund : Sitz der Hautveränderungen ist das gesamte Hautorgan mit Ausnahme beider Achselhöhlen und beider Fußsohlen. Die ausgeprägtesten Veränderungen findet man an den kranialen Stammabschnitten, den Oberarmstreckseiten, beiden Händen und an den Oberschenkeln. Die belichteten Hautareale wie Gesicht, Nacken und die Hände weisen ein diffuses, wein- bis blaurotes Erythem mit deutlichem Irisblenden-Phänomen auf. Im Nacken sieht man auch einzelne glasstecknadelkopfgroße plane Papeln. Eine wesentliche Atrophie des Hautorgans besteht an keiner Stelle. Neben diesen Veränderungen finden sich in wahllos gemischter Anordnung auf dem gesamten Hautorgan multiple, nadelspitzengroße hellbraune Pigmenteinlagerungen und unterschiedlich geformte (geschlängelt und angiomartig) Teleangiektasien.

Laboratoriumsbefunde :

Waller-Rose : Ø

Latex-RF : Ø

LE-Zellen und -Faktor : Ø

AST : 160 ASL* O E

Diastase (Blut) : 8 WE

Kreatin im 24^h-Urin : 0,01 g

Kreatinin im Serum : 0,565 mg%

Serumelektrophorese :	Gesamteiweiß :	7,6	g%
	Albumine :	36	%
	alpha ₁ :	6	%
	alpha ₂ :	16	%
	beta :	13	%
	gamma :	29	%

BSG : 70/106

Serumenzyme :	SGOT	9,3	IE
	SGPT	6,3	IE
	SDH	1,18	IE
	CPK	0,21	IE

Klinische Befunde : Wegen des Verdachts auf einen Pankreas-tumor wurde eine Szintigraphie durchgeführt, deren Ergebnis negativ war.

MDP : kein Anhalt für Ulcus; unauffällige Oesophagus- und Dünndarmpassage.

Thorax : Kein Anhalt für spezifische oder unspezifische intrapulmonale Prozesse. Herz normal.

EKG : Sinusrhythmus, beginnender Linkstyp, kein auffallend pathologischer Befund.

Haut-PE : Mittelbreite bis verdickte Epidermis ; darunter sieht man stellenweise dichte Infiltrate neutrophiler Granulocyten. In der weiteren Umgebung kommen noch einige lymphocytäre Infiltrate, vor allem perivaskulär, vor. An den Gefäßen selbst liegen keine entzündlichen Veränderungen vor. Im Lymphknoten sieht man starke Infiltration neutrophiler Granulocyten. Reichlich Plasmazellen sowie herdförmig abgelagertes Melaninpigment.

Elektromyogramm : In Ruhe zwei ganz kurzdauernde, biphasische Potentiale, die sich unter Einzelkipppregistrierung jedoch nicht wiederholen. Bei leichter und mittlerer Willkürinnervation trotz klinisch mittelgradiger Parese teilweise normal dichtes Interferenzmuster. Die Analyse der Einzelpotentiale ergibt eine durchschnittliche Verkürzung der bi- und triphasischen Potentiale auf 5 msek. . Der Prozentanteil der polyphasischen Potentiale, die ein kurzes Spitzenpotential zeigen, beträgt über 50 %. Myopathie-EMG.

Therapie und Verlauf : Nach der Sicherung der Diagnose Dermatomyositis wurde der Patient zur Weiterbehandlung nach Bad Kreuznach zurückverlegt.

III. D i s k u s s i o n

In der Zeit von 1948 - 1966 kamen in der Mainzer Universitäts-Hautklinik 12 Fälle mit Dermatomyositis zur Beobachtung. Es handelte sich dabei um 7 weibliche und 5 männliche Personen, 2 davon waren unter 14 Jahren (Fall 1 und 2), ein Knabe und ein Mädchen. Das Alter der Erwachsenen betrug für die Frauen 17 bis 55 Jahre (Durchschnittsalter 38,5 J.), für die Männer 24 bis 56 Jahre (Durchschnittsalter 42,25 J.). Das Verhältnis des weiblichen zum männlichen Geschlecht beträgt 1,4 : 1 .

Ätiologische Hinweise, die vielleicht mit der Erkrankung in Zusammenhang gebracht werden können, waren nur in 3 Fällen gegeben : in einem Fall bestand Syntropie mit einem malignen Tumor (Fall 3) ; eine Patientin hatte drei Monate zuvor zwei Bluttransfusionen erhalten (Fall 10) ; eine andere Frau gab an, sich mehrmals intensiver Sonnenbestrahlung im Hochgebirge ausgesetzt zu haben, danach sei jedesmal eine Verschlechterung des Zustandes eingetreten (Fall 8). In den übrigen 9 Fällen war kein Fingerzeig über auslösende oder ursächliche Faktoren der Krankheitsentstehung zu erhalten.

Eine Tumorbeteiligung konnte nur in einem Fall nachgewiesen werden & bei einem männlichen Patienten (Fall 3) fanden sich in einem exstirpierten Lymphknoten Metastasen eines entdifferenzierten Carcinoms. Der Primärtumor wurde nicht gefunden.

Die Prodromalerscheinungen der Erkrankung äußerten sich bei 8 Patienten (Fall 2, 3, 6, 7, 8, 10, 11 und 12) in uncharakte-

ristischen Beschwerden wie mehr oder weniger stark ausgeprägte Gesichtsröte, Schwellung der Augenlider und muskelkaterartige Schmerzen. Bei 2 Fällen mit schleichendem Beginn (Fall 2 und 11) kam es allerdings nach einigen Wochen oder sogar Monaten zu einer foudroyanten Verschlechterung, die etwa einem akuten Erstbeginn entsprach. Es traten ganz plötzlich Schwellungen und Erytheme am gesamten Körper auf, und die Patienten brachen vor Muskelschwäche zusammen. In 4 Fällen (Fall 1, 4, 5 und 9) setzte die Erkrankung gleich zu Anfang akut ein ; bei allen 4 bestand ein generalisierter Muskelbefall, 3 hatten massive Oedeme (Fall 4, 5 und 9). Von den 8 Kranken mit schleichendem Beginn hatten 3 (Fall 8, 10 und 11) im weiteren Verlauf ausgedehnte Oedeme, bei zweien bestand lediglich ein Gesichtsoedem (Fall 2 und 6). Bei dreien entwickelte sich nach und nach ein Befall der gesamten Muskulatur (Fall 2, 10 und 11), dagegen beschränkte sich bei 5 Patienten dieser Gruppe die muskuläre Beteiligung hauptsächlich auf den Bereich der Schultern und Oberarme (Fall 3, 6, 7, 8, 12), hier war in 2 Fällen eine deutliche Atrophie zu beobachten (Fall 3 und 8). Insgesamt bestand in 7 Fällen (Fall 2, 3, 4, 7, 8, 11, 12) als Erstsymptom das Erythem, zweimal die Muskelbeschwerden (Fall 9 und 10), und bei drei Patienten traten beide gleichzeitig auf (Fall 1, 5, 6). Schluckbeschwerden bis zu völliger Schluckunfähigkeit waren bei 6 Kranken zu verzeichnen (Fall 4, 5, 8, 10, 11, 12), das entspricht der Hälfte der Fälle und muß somit als ein wichtiges Symptom gewertet werden.

Das periorbitale Erythem mit Lidoedem war in allen Fällen mehr oder weniger stark ausgeprägt vorhanden. Es trat in allen Schattierungen von diskretem Rot bis zur typischen wein- oder violettroten Färbung auf. Bei 11 Patienten erschien das Erythem außer im Gesicht auch an Armen oder Händen, nur in einem Fall (9) reichte es nicht weiter herab als bis zum Hals. Die Beine waren bei 8 Kranken von der Rötung befallen (Fall 1, 2, 4, 5, 6, 8, 10 und 12).

Außer bei einem Patienten (Fall 3) mit begleitendem Carcinom lagen bei den 11 übrigen Fällen keine Anzeichen dafür vor, daß die Dermatomyositis im Sinne einer "Zweiterkrankung" zu bewerten sei. Keiner der Kranken klagte über Raynaud-artige Empfindungen in den Fingern ; ein Hinweis, der bei differentialdiagnostischen Erwägungen gegenüber der Sklerodermie von einigem Wert sein kann.

In 6 Fällen wurde ein Elektromyogramm abgeleitet, davon einmal nur eine Oberflächenableitung, die keinen pathologischen Befund ergab (Fall 7). Ansonsten fanden sich folgende Ergebnisse : deutliche Myositis (Fall 10) ; atypische Myositis (Fall 11) ; abgelaufene Myositis (Fall 6) ; kein Anhaltspunkt für Myositis (Fall 3) ; Myopathie-EMG (Fall 12).

Über eine Herzbeteiligung läßt sich folgendes sagen : außer bei Fall 3 und 7 wurde in allen Fällen ein Elektrokardiogramm angefertigt, das bei Fall 4, 6 und 12 nicht pathologisch verändert war. Bei den 7 übrigen Patienten lag 5mal ein Myocardschaden vor (Fall 2, 5, 9, 10, 11), 6mal eine Sinustachycardie (Fall 1, 2, 5, 8, 10, 11) und 4mal eine Erregungs-

rückbildungsstörung (Fall 1, 8, 10 und 11). Diese Erscheinungen bildeten sich meist mit zunehmender Besserung des Allgemeinbefindens zurück.

Von den Laboratoriumsbefunden sei zunächst das Differentialblutbild erwähnt. Entsprechend den Angaben im Schrifttum fanden sich auch bei unseren Fällen sehr unterschiedliche Ergebnisse ; gewisse Schlüsse auf die Akuität des Krankheitsstadiums lassen sich jedoch mit einiger Vorsicht daraus ziehen. So bestand in 7 Fällen eine Anämie (Fall 2, 3, 4, 5, 7, 8, 10), 5mal eine Leucocytose über $10.000/\text{mm}^3$ (Fall 3, 4, 7, 9, 11), 4mal eine Lymphopenie unter 20 % (Fall 3, 5, 8 und 9), Eosinophilie von mehr als 6 % in 2 Fällen (3 und 7) und in 2 Fällen eine Monocytose über 8 % (Fall 4 und 8). Eine Erhöhung der BSG war in allen Fällen außer zweien (Fall 6 und 7) vorhanden, auch hier standen hohe und niedrige Werte in einigermaßen deutlicher Korrelation zum Allgemeinbefinden der Kranken.

LE-Zellen bzw. LE-Faktor waren in keinem der 6 untersuchten Fälle positiv, desgleichen erbrachte die bei 3 Patienten durchgeführte Coxsackie-KBR negative Ergebnisse. Immunologische Befunde lagen in 2 Fällen vor ; das C-reaktive Protein fand sich bei Fall 10 und 11, bei Fall 10 kamen außerdem gamma_{1M} und gamma_{1A} vermehrt vor.

Bei 9 Patienten wurde eine Serumelektrophorese durchgeführt. Wie aus Tabelle I zu ersehen ist, waren sehr unterschiedliche dysproteinämische Veränderungen zu beobachten. Es lassen sich aber in einigen Fällen sicherlich die Tendenzen zur

Chronizität des Leidens erkennen, die sich nach temporärer Erhöhung der alpha- und beta-Globuline während der akuten Krankheitsphase durch ein schließlich ständig erhöhtes gamma-Globulinniveau auszeichnen.

In Tabelle II sind die verschiedenen Fermentbestimmungen sowie die Kreatinausscheidung im 24^h-Urin angegeben. Nicht in allen Fällen erstreckte sich die Aktivitätsvermehrung auf alle Enzyme gleichmäßig, bei Patient 6 und 12 lagen die Transaminasen im Bereich der Norm, desgleichen die Kreatinphosphokinase, aber bei Fall 6 zeigte die Myokinase deutlich gesteigerte Aktivität. Andererseits fanden sich bei Patient 7 erheblich vermehrte Transaminasen- und CPK-Werte, demgegenüber muß die Kreatinausscheidung im Urin von maximal 0,07 g noch als oberer Normwert angesehen werden. Bei den übrigen Patienten lassen sich die Zusammenhänge zwischen der Aktivitätsvermehrung der Fermente und dem Ausmaß des Muskelbefalls deutlicher erkennen.

Von den 12 Patienten erlagen 3 ihrem Leiden, zwei Frauen und ein Mann. Die klinischen Todesursachen waren folgende : Bronchopneumonie und Kreislaufversagen infolge massiver Magenblutungen (Fall 4) ; Bronchopneumonie und Herzinfarkt (Fall 5) ; akutes Herz- und Kreislaufversagen (Fall 8). Bei keinem dieser Verstorbenen war ein maligner Tumor zu eruieren.

Als Komplikationen der D. sind folgende Erscheinungen anzusehen : universelle Weichteilcalcinose mit progredientem Verlauf in 2 Fällen (1 und 11) ; bei einer Patientin war die in der linken Kniekehle lokalisierte Calcinosis cutis nach vier

Jahren röntgenologisch nicht mehr nachweisbar ; diese Tatsache ist bemerkenswert, da in den meisten Fällen die einmal begonnene Verkalkung nicht rückbildungsfähig ist. Als Folgeerscheinungen der hochdosierten und langdauernden Cortisonmedikation sind sicher die bei einem Patienten aufgetretenen frischen Magenulcera (Fall 4) sowie der Steroid-Diabetes anzusehen, der sich bei zwei Kranken (Fall 10 und 11) einstellte und mit Diät und Insulingaben behandelt wurde.

Im folgenden wird eine Übersicht der verschiedenen Therapiewege und die erzielten Erfolge gegeben :

Fall 1 : Die Behandlung mit ACTH, Tetracyclin und Depot-Cortison brachte nur zeitweise gewisse Besserung des Zustandes, vermochte aber nicht, die Ausbildung der starken Kontrakturen und Verkalkungen aufzuhalten.

Fall 2 : Nach ACTH und Penicillin geringfügige Besserung des Hautbefundes, die Wiederherstellung der Muskelkraft vollzog sich äußerst langsam, aber zufriedenstellend.

Fall 3 : Der Patient wurde zur cytostatischen Behandlung seines Tumors weiterverlegt.

Fall 4 : Prednisolon und Pyrrolidino-methyl-tetracyclin. Exitus letalis.

Fall 5 : Penicillin und Chloramphenicol. Exitus letalis.

Fall 6 : Vitamin E und beta-Pyridyl-Carbinol bis 10 Monate nach der Entlassung. Restitutio ad integrum.

Fall 7 : Prednisolon und Chloroquin-diphosphat. Restitutio ad integrum.

Fall 8 : Prednisolon und Penicillin, dann Dexamethason und Pyrrolidino-methyl-tetracyclin. Exitus letalis.

Fall 9 : Penicillin, darauf schlagartige Besserung. Restitutio ad integrum.

Fall 10: Prednisolon und Pyrrolidino-methyl-tetracyclin ; nach der Entlassung ein Kombinationspräparat aus Chloroquindiphosphat, Prednison und Aceto-Salicylsäure. Nahezu vollständige Wiederherstellung, noch leichte Beschwerden nach körperlicher Anstrengung. Transaminasen und CPK sowie gamma-Globulin bleiben erhöht.

Fall 11: Dexamethason und Pyrrolidino-methyl-tetracyclin, dann Penicillin. Daneben Novocain. Verlangsamte Progredienz. Infusionen mit EDTA waren nicht imstande, die fortschreitenden Weichteilverkalkungen aufzuhalten.

Fall 12: Der Patient wurde nach der Diagnosestellung zurückverlegt.

Tabelle I

fall	1	2	3	6	7	8	10	11	12
ges.Ei- weiß g%	7,52 8,27	7,85	7,43	7,43	6,11 6,27	5,78	5,78 6,9	6,3 8,26	7,6
albumi- ne %	47,5 36,0	54,0 49,3	42	59	47 59	51	52 52	52 51	36
alpha ₁ %	4,5 9,0	5,5 4,2	6	5	9 6	7	5 5	7 5	6
alpha ₂ %	11,5 10,0	7,8 8,2	13	9	11 9	14	7 7	14 7	16
beta %	8,5 18,0	10,7 12,1	14	11	12 13	16	14 13	10 13	13
gamma %	28,5 27,0	22,0 26,2	25	16	21 13	12	22 23	17 24	29

Serumelektrophorese bei 9 Patienten. (Eine Zahl bedeutet einmaligen Wert ; zwei Zahlen geben den jeweils ersten und letzten Wert während der Behandlungsdauer an).

Tabelle II

SGOT IE	SGPT IE	ALD IE	MDH IE	LDH IE	CPK IE	MK IE	Kreatin g/24h
5,5	3,6	4,1	60,4	264			0,409
7,8	4,0	3,3					0,311
151,2 283,5	37,8 39,6				36,8		
7,6	6,2				1,0	21,3	
96,76 28,6	28,3 17,8	28,72 5,3			22,0		0,07
15,4 13,95	6,37 5,55	4,2 3,17	124,7	378			0,102
51,3 17,3	19,8 10,9	3,2			43,1	14,9	3,75
45,64 4,3	16,66 3,1	18,78	189	630		20,7	4,14
9,3	6,3				0,21		0,01

Fermentbestimmungen bei 9 Patienten und Kreatininurie in 7 Fällen. (Eine Zahl bedeutet einmaligen Wert oder Höchstwert ; zwei Zahlen geben den jeweils ersten und letzten Wert während der Behandlungsdauer an).

IV. Zusammenfassung

Nach einleitendem Bericht über die Geschichte der Dermatomyositis werden an Hand der Literaturangaben klinisches Bild, Ätiopathogenese und immunologische Besonderheiten der Erkrankung geschildert. Es folgt die gekürzte Wiedergabe von zwölf Krankengeschichten von Dermatomyositis-Patienten der Mainzer Universitäts-Hautklinik in den Jahren 1948 - 1966.

Ätiologische Hinweise zur Krankheitsentstehung konnten in drei Fällen erbracht werden, die jedoch nicht als erwiesene Ursache der D. angesehen werden dürfen. In einem Fall lag eine Tumorbeteiligung vor, allerdings konnten nur Metastasen in einem Lymphknoten, nicht aber der Primärtumor gefunden werden. Nur bei diesem Patienten war die D. als "Zweiterkrankung" zu bewerten.

Als konstantes Symptom war in allen Fällen das periorbitale Erythem mit Lidoedem bei Krankheitsbeginn in unterschiedlich starker Ausprägung vorhanden.

Das Elektromyogramm war in vier von sechs untersuchten Fällen pathologisch verändert ; bei sieben von zehn untersuchten Patienten war im EKG eine Herzbeteiligung nachzuweisen. Entsprechend dem Krankheitsverlauf waren mäßige bis starke Aktivitätsvermehrungen der Serum-Transaminasen, der Kreatinphosphokinase und der Myokinase sowie in fünf Fällen eine

deutliche Kreatinurie nachweisbar. In der Serumelektrophorese fanden sich unterschiedliche dysproteinämische Veränderungen.

Von den 12 Patienten erlagen 3 ihrem Leiden : zwei Frauen und ein Mann.

Bei zwei Kranken kam es zu progredienter Calcinosis universalis der Weichteile, in einem Fall war eine lokalisierte Calcinose nach vier Jahren röntgenologisch nicht mehr nachweisbar.

Als einzige Therapiemöglichkeit ist die langfristige Behandlung mit Nebennierenrindenhormonen anzusehen.

V. L i t e r a t u r

1. - Arundell, F.D., R.D. Wilkinson a. J.R. Haserick Dermatomyositis and malignant neoplasm in adults, Arch.Derm.(Chicago) 82, 772-775 (1960)
2. - Beickert, A. Zur Ätiologie, Pathogenese und Therapie der Dermatomyositis, Med.Klin. 1958, 1257-1261
3. - Bezeecny, R. Dermatomyositis, Arch.Dermat.Syph. 171, 242-251 (1935)
4. - Böni, A. Chronisch-entzündliche Gelenkerkrankungen, Therapiewoche 11, 282-291 (1960/61)
5. - Brehm, G. Eiweißchemische und immunologische Untersuchungen bei Hautkranken, Arch.klin.exp.Derm. 221, 258-322 (1964/65)
6. - Cabré, J. Dermatomyosite aigue au cours de l'évolution d'un mélanome malin généralisé, Bull.Soc.franç.Derm.Syph. 68, 846-849 (1961)
7. - Chamberlain, M.J. a. S.R.F. Whittacker Hashimoto's disease, dermatomyositis and ovarian carcinoma, Lancet I, 1398-1400 (1963)
8. - Christianson, H.B., L.A. Brunsting a. H.O. Perry Dermatomyositis. Unusual features, complications and treatment, Arch.Derm.(Chicago) 74, 581-589 (1956)
9. - Christianson, H.B., P.A. O'Leary a. M.H. Power Urinary excretion of creatine and creatinine in dermatomyositis, J.invest.Dermat.- 27, 431-441 (1956)
10. - Curtis, A.C., J.H. Heckaman a. A.H. Wheeler Study of the autoimmune reaction in dermatomyositis, J.Amer.Med.Assoc. 178, 571-573 (1961)

11. - Daubresse, E. et G  rain Dermatomyosite,
Arch.Belg.Dermat. 10, 285-286 (1954)
12. - Degos, R., E. Lortat-Jakob et J. Delort Dermatomyosite,
Bull.Soc.franc.Dermat. 60, 53-55 (1953)
13. - Denk, R. u. G.W. Korting Aspekte der Beziehungen von Haut und Herz bei den sog. Kollagenosen,
Hautarzt 15, 150-151 (1964)
14. - Denny-Brown, D. zit.n. Korting,
Med.Welt 19, 1053-1057 (1963)
15. - Dowling, G.B. Scleroderma and Dermatomyositis,
Brit.J.Derm. 67, 275-290 (1955)
16. - Flehme, E.   ber einen Fall von Poikiloderma atrophicans vascularis (Jakobi),
Arch.Dermat.Syph. 135, 156-160 (1921)
17. - Gertler, W. Dermatomyositis bei metastasierendem Melanom,
Dermat.Wschr. 143, 442-443 (1961)
18. - Gertler, W., E.v. Helldorf, N. S  nnichsen u. Th. Thormann Laboratoriumsbefunde bei Dermatomyositis,
Dermat.Wschr. 150, 227-236 (1964)
19. - Geld, H. van der u. J.G.H. Oosterhuis Vox Sang. (Basel) 8, 196 (1963)
ref. Dtsch. Med. Wschr. 88, 1656 (1963)
20. - Gottron, H.A. VIII. Internat. Dermat. Kongr. Kopenhagen 1930, 828
21. - Gottron, H.A. Zur Dermatomyositis nebst Bemerkungen zur Poikilodermie,
Dermat.Wschr. 130, 923-930 (1954)
22. - Grace, J.T. a. T.L. Dao Dermatomyositis in Cancer : Possible Etiological Mechanism,
Cancer 12, 648-650 (1959)
23. - Hadorn, W. Alarmsignale bei Karzinomen der Inneren Organe,
Med.Klin. 52, 2165-2168 (1962)
24. - Hegglin, R. Differentialdiagnose Innerer Krankheiten, X. Aufl., S. 437
Thieme-Verlag, Stuttgart 1966

5. - Hepp, P. Über Pseudotrīchinose,
Berl.klin.Wschr. 17, 297-299 u.
322-326 (1887)
6. - Holzmann, H., G.W.Korting u. B.Morsches Bestimmung der Myokinase und
der Kreatin-Phosphokinase im
Serum bei experimentellem La-
thyrismus, bei Dermatomyositis
und bei progressiver Sklerodermie
Arch.klin.exp.Derm. 223, 319-
327 (1965)
7. - Jablonska, St. Dermatomyositis - idiopathische
und symptomatische Formen und
ihre Behandlung,
Fortschr.Prakt.Dermat.Venerol.
5, 265-278 (1965)
8. - Jakobi, E. Krankendemonstration,
Arch.Dermat.Syph.(Berl.) 82,
281-282 (1906)
9. - Keining, E. Casus pro diagnosi,
Dermat.Wschr. 109, 1198-1199
(1939)
10. - Körner, F. u. F.Regli Zur Syntropie von Myasthenie
und Myositis,
Dtsch.Med.Wschr. 44, 1950-1954
(1965)
1. - Korting, G.W. Klinische Beziehungen zwischen
Speiseröhrenveränderungen und
Hautkrankheiten,
Therapiewoche 11, 277-282 (1961)
2. - Korting, G.W. Zur sogenannten karzinomatösen
Neuromyopathie,
Med.Welt 19, 1053-1057 (1963)
3. - Korting, G.W., G.Weber u. H.Werlé Enzympathologische Beobachtungen
bei Dermatomyositis,
Hautarzt 13, 485-491 (1962)
4. - Kreysel, H.W. Kreatin - Kreatinin - Studien
im Rahmen einer peroralen Krea-
tinbelastung bei der Dermato-
myositis und progressiven Skle-
rodermie,
Hautarzt 9, 399-406 (1966)

35. - Kreysel, H.W. u.
F. Schandelmaier
Kreatin - Kreatinin - Studien
sowie Fermentaktivitätsbestim-
mungen im Rahmen einer peroralen
Kreatinbelastung bei der
Dermatomyositis,
Klin. Wschr. 21, 1087-1093 (1964)
36. - Kuhnke, E.
Destruktionsformen der Kollagen-
fibrille,
Ärztl. Forschg. 12, 471 (1958)
-475
37. - O'Leary, P.A., E.H. Lambert a.
G.P. Sayre
Muscle studies in cutaneous
disease,
J. invest. Dermat. 24, 301-310 (1955)
38. - Nagy, F. von et al.
Gleichzeitiges Vorkommen von
Hashimoto's Struma, Dermatomyo-
sitis und Skleromyxödem,
Zschr. Haut-u. Geschl. krkh. 33,
26-29 (1962)
39. - Oppenheim, H.
Zur Dermatomyositis,
Berl. klin. Wschr. 36, 805 (1899)
Über die Polymyositis,
Berl. klin. Wschr. 40, 381-385 u.
416-419 (1903)
40. - Pearson, C.M.
Rheumatic Manifestations of
Polymyositis, Dermatomyositis,
Arthritis a. Rheumatism II,
127-143 (1959)
41. - Puff, K.H. u. St. Zschocke
Differentialdiagnose und Thera-
pie der "Polymyositis",
Internist 4, 170-175 (1966)
42. - Rundle, L.G. a. F.P. Sparks
Thymoma and dermatomyositis :
A disease entity,
Arch. Path. (Chicago) 75, 276-283
(1963)
43. - Schuermann, H.
Dermatomyositis,
Ergebn. Inn. Med. Kinderheilk. 10, N.
427-480 (1958)
44. - Schuermann, H.
Statistisches über Dermatomyo-
sitis,
Dermat. Wschr. 129, 782-785 (1954)
45. - Senator, H.
Über akute Polymyositis und
Neuromyositis,
Dtsch. Med. Wschr. 19, 933-936 (1893)

5. - Sheard, Ch. jr. a. P. T.
Knoepfler
Dermatomyositis and the incidence of associated malignancy, Arch. Derm. (Chicago) 75, 224-227 (1957)
7. - Sklarz
zit. n. Korting,
Therapiewoche 11, 277-282 (1961)
8. - Stachów, A. u. St. Jablonska
Immunelektrophoretische Studien bei Dermatomyositis, Arch. klin. exp. Derm. 222, 138-148 (1965)
9. - Steinbrecher, W.
Elektromyographie in Klinik und Praxis, S. 86-88
Thieme-Verlag, Stuttgart 1965
10. - Stertz, S.
Polymyositis,
Berl. klin. Wschr. 53, 489 (1916)
11. - Thies, W.
Beitrag zur Frage Dermatomyo-
12. - Unverricht, H.
Polyomyelitis acuta progressiva
Dtsch. Arch. klin. Med. 12, 533-549
(1887)
13. - Unverricht, H.
Dtsch. Med. Wschr. 17, 41-44 (1891)
14. - Wagner, E.
Ein Fall von akuter Polymyositis,
Dtsch. Arch. klin. Med. 40, 241-266 (1886-87)
15. - Waldenström, J.
Klinik genbedingter Stoffwechsel- und Strukturanomalien,
Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med. 64, 181-192 (1958)
16. - White, R. G., E. H. Bass a.
E. Williams
Lymphadenoid Goitre and the Syndrome of Systemic Lupus Erythematosus,
Lancet I, 1, 368-373 (1961)
17. - Williams, R. C. jr.
Dermatomyositis and malignancy,
Ann. intern. Med. 50, 1174-1181 (1959)
18. - Wüst, H., D. Langrehr u.
H. D. Horn
Glycolytische Enzyme und Transaminasen bei Dermatomyositis,
Dermat. Wschr. 137, 288-293 (1958)
19. - Zweymüller, E.
Schwere Haut-Muskelerkrankung unter dem klinischen Erscheinungsbild einer Dermatomyositis mit Coxsackie-Virusbefund,
Dtsch. Med. Wschr. 78, 190-192 u. 196 (1953)

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr.med. G.W.Korting meinen verbindlichen Dank aussprechen für die Überlassung des Themas sowie der Krankengeschichten, die Benutzung der Bibliothek und die Übernahme des Referates.

Mein besonderer Dank gilt außerdem Herrn Dr.med.R. Denk für die Ratschläge und die lebenswürdige Unterstützung bei der Fertigstellung der Arbeit.

L e b e n s l a u f

Am 29.IV.1941 wurde ich als Tochter des Lungenfacharztes Dr.med. Ludwig Zurhausen und seiner Ehefrau Irmgard, geb. Kley, in Bad Kreuznach geboren.

Während des Krieges verzog meine Familie nach Garmisch-Partenkirchen, wo ich von 1947 - 1951 die Volksschule und anschließend das Lyzeum der Armen Schulschwestern besuchte. Im Jahre 1953 ließ sich mein Vater als selbständiger Lungenfacharzt in Völklingen/Saar nieder. Ich kam auf das Staatliche Realgymnasium in Dillingen/Saar, das ich bis einschließlich Obersekunda besuchte. 1959 ging ich in das Internat der Schönstätter Marienschwestern in Vallendar/Rhein und bestand am dortigen Neusprachlichen Gymnasium im März 1961 das Abitur.

Im Sommersemester 1961 begann ich an der Universität des Saarlandes mit dem Medizinstudium. Im Sommersemester 1962 ging ich an die Johannes Gutenberg-Universität in Mainz und bestand dort im Juli 1962 die Naturwissenschaftliche Vorprüfung. Im April 1964 legte ich die Ärztliche Vorprüfung ab und beabsichtige, im Sommer 1967 mein Studium mit dem Medizinischen Staatsexamen zu beenden.





